

Aus der Klinik für Haut-und Geschlechtskrankheiten der Universität
W ü r z b u r g

Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

ÜBER SYNDROME UND NICHT-INFEKTIOSE KRANKHEITEN
MIT GLEICHZEITIGER SCHÄDIGUNG DER GONADEN
(unter besonderer Berücksichtigung der
männlichen Gonaden)

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfasst und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Hedwig Ebker

aus

Meppen/Ems

Würzburg 1958

LANE MEDICAL LIBRARY
SAN FRANCISCO

Aus der Klinik für Haut-und Geschlechtskrankheiten der Universität

W ü r z b u r g

Vorstand: Professor Dr. med. H. S c h u e r m a n n

ÜBER SYNDROME UND NICHT-INFEKTIÖSE KRANKHEITEN
MIT GLEICHZEITIGER SCHÄDIGUNG DER GONADEN
(unter besonderer Berücksichtigung der
männlichen Gonaden)

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfasst und der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Julius-Maximilians-Universität Würzburg
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
vorgelegt von

Hedwig Ebker
aus
Meppen/Ems

Würzburg 1958

Referent: Privatdozent Dr.med.Rudolf D o e p f m e r

Korreferent: Professor Dr.med.Hans S c h u e r m a n n

Tag der Promotion: **20. 2. 58**

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität
Würzburg

INHALTSÜBERSICHT

I. EINLEITUNG	Seite 1
II. SYNDROME UND NICHT-INFEKTIÖSE KRANKHEITEN MIT GLEICHZEITIGER SCHÄDIGUNG DER GONADEN	
1. Adipositas dolorosa	6
2. Akromegalie	8
3. Albright-Mc Cune'Syndrom	11
4. Anorexia nervosa	14
5. Benjamin'Syndrom	15
6. Berardinelli'Syndrom	15
7. Brooke'Syndrom	16
8. Cerebellare Heredoataxie	17
9. Chiari-Frommel'Syndrom	18
10. Chlorose	20
11. Cholesteringranulomatose	21
12. Chromophobe's Hypophysenadenom	23
13. Conn'Syndrom	24
14. Craniopharyngeom	24
15. Curtius'Syndrom	25
16. Debler'Syndrom	27
17. Debré-Fibiger'Syndrom	27
18. Dermatitis herpetiformis	28
19. Diabetes insipidus	29
20. Diabetes mellitus	30
21. Diamond-Blackfan'Syndrom	32
22. Dysmetabolisch-dysendokrines Syndrom (De Toni)	33
23. Dystrophia adiposo-genitalis	34
24. Dystrophia cachectico-genitalis	37
25. Dystrophia osteo-genitalis	37
26. Ellis-van Creveld'Syndrom	38
27. Endometriose	39
28. Erythroblastenanaemie	40
29. Erythromelalgie(Weir-Mitchell)	41
30. Essentielle hypochrome Anaemie	42
31. Eunuchoidismus mit angeborenem Olfaktoriusdefekt	43
32. Fallot-Tetralogie	43
33. Familial congenital-muscular Dystrophy with gonadal Dysgenesis	44
34. Fanconi'Syndrom	45

	Seite
35.Fölling'Syndrom	46
36.Friedreich'Syndrom	47
37.Gaucher'Syndrom	47
38.Gelineau'Syndrom	49
39.Genito-adrenales Syndrom	49
40.v.Gierke'Syndrom	52
41.Greig'Syndrom	53
42.Groenblad-Strandberg'Syndrom	53
43.Guérin-Stern'Syndrom	54
44.Hairless women-Syndrom	55
45.Hanhart'Syndrom I	55
46.Hämochromatose	56
47.Hepatolenticuläre Degeneration	57
48.Heubner-Herter'Syndrom	58
49.Hutchinson-Gilford'Syndrom	59
50.Hyperostosis frontalis interna	60
51.Hypertension	61
52.Hypophysärer Riesenwuchs	64
53.Hypophysärer Zwergwuchs	65
54.Hypovitaminosen	67
55.Klinefelter'Syndrom	68
56.(Kongenitaler?)Idiopathischer Eunuchoidismus	71
57.Konstitutioneller hämolytischer Ikterus	74
58.Kretinismus	75
59.Laurence-Moon-Bardet-Biedl'Syndrom	76
60.Leberzirrhose	78
61.Léris's'Syndrom	79
62.Leschke'Syndrom	79
63.Leukämie	80
64.Lipodystrophia progressiva nach Arthur Simons	81
65.Lowe'Syndrom	82
66.Lymphogranulomatose (Paltauf-Sternberg)	82
67.Manager-Syndrom	83
68.Marfan'Syndrom	84
69.Meigs'Syndrom	84
70.Mongolismus	85
71.Morbus Addison	86
72.Morbus Basedow	87
73.Morbus Besnier-Boeck-Schaumann	89
74.Morbus Cushing	89

	Seite
75.Morbus Darier	91
76.Myopathie	92
77.Myotonia dystrophica	92
78.Myxoedem	93
79.Nonne-Milroy-Meige'Syndrom	95
80.Partieller Riesenwuchs,Partieller angiektatischer Riesenwuchs (Klippel-Trenaunay-Weber'Syndrom)	96
81.Pellagra	97
82.Pemphigus chronicus,Pemphigus chronicus vegetans	98
83.Pluriglanduläre Insuffizienz	98
84.Porencephalie	100
85.Rothmund'Syndrom	100
86.(De)Sanctis-Cacchione'Syndrom	101
87.Schäfer'Syndrom	102
88.Schizophrenie	102
89.Sheehan'Syndrom	103
90.Sjogren'Syndrom	105
91.Sklerodermien	105
92.Stein-Leventhal'Syndrom	107
93.Sturge-Weber'Syndrom	108
94.Tuberöse Hirnsclerose	109
95.Turner'Syndrom	110
96.v.Waardenburg'Syndrom	114
97.Werner'Syndrom	115
98.Zirbeldrüsen-Tumoren	116
III.BEOBACHTUNGEN AUS DER UNIVERSITÄTS-HAUTKLINIK WÜRZBURG	117
IV.ZUSAMMENFASSUNG	123



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153517_0076

I. EINLEITUNG.

Die klinischen Erfahrungen über das Gebiet der männlichen Infertilität sind - abgesehen von der Tatsache des "Pater semper incertus est" - aus folgenden Gründen noch stark lückenhaft:

- 1.) Exakte diagnostische Untersuchungsmethoden zur Beurteilung der männlichen Infertilität sind erst jüngeren Datums und wurden daher nur von wenigen Autoren angewandt, so dass nur wenige vergleichende Untersuchungsergebnisse vorliegen.
- 2.) Störungen der Spermiogenese werden subjektiv nicht empfunden, da meist eine Subfertilität oder eine Infertilität nicht mit einer Subvirilität einhergeht. Beim Manne ist sozusagen kein äusserer Beleg wie bei der Frau die Menstruation vorhanden.
(S c h u e r m a n n)
- 3.) Bei einem krankhaften Befund fehlt fast stets die Vergleichsmöglichkeit mit früheren Spermabefunden bzw. der Nachweis früherer Zeugungsfähigkeit als Beweis für die inzwischen eingetretene Störung und damit für den wahrscheinlichen Zusammenhang mit den vermutbaren Ursachen.
- 4.) Nachuntersuchungen oder Untersuchungen während mehrerer Jahre zur Frage des Fortschreitens oder der Rückbildung von Tubulusatrophien liegen bei Patienten nicht vor, bei denen die Diagnose Infertilität insbesondere durch eine Hodenbiopsie erhärtet wurde.
- 5.) Für die Beurteilung einer Infertilität fällt die grosse Zahl derjenigen zeugungsfähigen Männer aus, die entweder unverheiratet sind, keinen Kinderwunsch haben oder sich nach Zeugung eines Kindes keinen (weiteren) Untersuchungen unterziehen.

6.) Eine Konzeption kommt nicht nur bei einer normalen Spermiogenese des Mannes zustande, sondern hängt stets von dem Ungewissheitsfaktor des Genitalzustandes der Ehefrau ab.

Die überwiegende Zahl der Patienten mit eunuchoiden Veränderungen sucht den Arzt nicht wegen der Fertilitätsstörung, sondern wegen der endokrinen Ausfallerscheinungen auf, durch die derartige Patienten bereits im Schulalter gekennzeichnet und später in ihrer sozialen Stellung benachteiligt werden. Nach Labhart wird ein grosser Teil dieser Patienten nur im Rahmen anderer interner Untersuchungen erfasst. Nach einer amerikanischen Faustregel leidet ein Mann, der über Störungen der Geschlechtsfunktion klagt, nicht an einer endokrinen Krankheit.

Die Einteilung in primäre und sekundäre Hodenschäden und ihre diagnostische Erkennung durch die Hormonbestimmungen und zum Teil auch durch den Hodenbiopsiefund, haben sich für die Therapie der endokrinen Ausfallerscheinungen sehr wichtig erwiesen.

Aus diesen obengenannten Gründen ist es schwierig, ein Syndrom oder einen Symptomenkomplex auf die Störungen der männlichen Gonadenfunktion zu erweitern. Aus diesen Erwägungen heraus finden sich in der Literatur oder in Arbeiten, oft in Nebenbemerkungen versteckt, meist nur vereinzelte Angaben, die auf gleichzeitige Störungen der Potentia coeundi oder Potentia generandi hinweisen. Untersuchungen über die Potentia generandi werden in der Regel in medizinischen Kliniken nicht durch Ejakulatsuntersuchungen oder Hodenbiopsien vorgenommen.

In der vorliegenden Arbeit werden nun auf Grund von Literaturstudien und eigenen Beobachtungen Krankheiten zusammengetragen, bei denen in erster Linie beim Mann oder auch bei der Frau Gonadenstörungen bekannt sind. Bei den Beschreibungen der die ein-

zelenen Krankheiten und Syndrome begleitenden Keimdrüsenstörungen ist zu berücksichtigen, dass nur in wenigen Fällen in der Literatur vollständige spermatologische oder endokrinologische Untersuchungsdaten vorliegen, die durch einen wie im folgenden Beispiel aufgeführten Untersuchungsgang bei männlichen Fertilitätsstörungen zu erlangen wären.

Untersuchungsgang bei männlichen Fertilitätsstörungen:

1.) Anamnese:

Familienanamnese: Zahl der Geschwister und deren Kinder, Erb-, Stoffwechsel-, endokrine Krankheiten.

Eigene Anamnese: Infektionskrankheiten, (Mumps, venerische Krankheiten, Tuberkulose, Malaria), Hodenschwellungen, Ausfluss, Miktionsbeschwerden, Unfälle (Hirntraumen, Sportverletzungen), Bruchoperationen, Wärmeschädigungen (Zeitpunkt des Descensus, Varicocele, Hydrocele, Scrotumveränderungen, eng anliegende Unterwäsche), Allgemeinkrankheiten (Hypertonie, chronische Krankheiten), seelische Belastungen, Nikotin- und Alkoholabusus.

Sexualanamnese: Stimmbruch, erste Rasur, erster Geschlechtsverkehr, Onanie, Pollutionen, Libido, Erektionen, Ejakulationen (früh oder spät), Häufigkeit des Geschlechtsverkehrs (früher und jetzt), Dauer der Ehe, uneheliche Kinder, Verwendung von antikonzeptionellen Mitteln, Beachtung des Konzeptionsoptimums. Ehefrau: Menarche, Geburten, Aborte (auch aus früherer Ehe), Menses, Eupareunie, bereits gynäkologisch untersucht und behandelt, glückliche Ehe.

2.) Klinischer Befund:

Alter, Grösse, Gewicht, AZ., Adipositas, Abmagerung, RR, Hyper- bzw. Hypothyreose, Degenerationszeichen, proportionierter Wuchs; Unter-

länge:oberer Symphysenrand zur Fussohle,Oberlänge:1 1/2 Spannweite:I:I:I (P r a d e r),Bartwuchs,Achsel-,Scham-und Terminalbehaarung.

Genitale:Penis (Narben,Missbildungen),Hoden (Grösse sehr variabel,Hydro-Spermatocelen,Konsistenz),Nebenhoden (Induration,Abgrenzbarkeit,Tumor),Adnexe (Missbildungen,Verdickungen),Prostata (Grösse,Abgrenzbarkeit,Druckschmerzhaftigkeit),Bläschendrüsen (in der Regel nicht palpabel).

3.)Spermiogramm:

Sexuelle Karenz,Ejakulat (Aussehen,Geruch,Verflüssigungszeit,Viscosität,pH-Wert,Zahl,Qualität und Quantität und Motilität der Spermien),Differential-Spermiogramm und Spermiozytogramm,Fruktose.

4.)Hodenbiopsie (beidseitig).

5.)Hormonuntersuchungen:

17-Ketosteroide,FSH-(Follikel stimulierendes Hormon)Bestimmung.

6.)Gegebenenfalls Darstellung der samenabführenden Wege durch Röntgenkontrastmittel oder Durchspülung mit physiologischer Kochsalzlösung.

Es ist nun möglich,dass bei einem Syndrom,z.B.bei der Reiter'schen Erkrankung sich nur ein oder zwei charakteristische Symptome zeigen und doch kann das Syndrom daraus diagnostiziert werden.So ist es auch möglich,dass bei manchen Krankheiten und Syndromen die Gonadenstörung fehlt oder nicht bemerkt wird und doch ist es so,dass sie in vielen Fällen zur Klärung des Krankheitsbildes wesentlich beitragen kann.

Es sind bewusst im Titel der Arbeit Krankheiten und Syndrome getrennt aufgeführt worden,da wir nach S c h ö n f e l d unter

Syndromen, nach dem heute üblichen Sprachgebrauch, Gruppen von äusserlich gleichen oder ähnlichen Krankheitszeichen verstehen, deren genetische Zusammengehörigkeit noch nicht feststeht, also Erscheinungen gleicher oder ähnlicher Art, die durch die verschiedensten Ursachen bedingt sein können. Bei den als "Morbi" bezeichneten Erscheinungsbildern soll gegenüber den Syndromen ihre grössere Selbstständigkeit bezeichnet werden. Auf den Begriff "Syndrom" kann aber nicht verzichtet werden, da er das meistens unvermeidliche Übergangsstadium von der Erstbeschreibung bzw. Erstbeobachtung bis zur ätiologischen Klärung überbrückt. Die Syndrome stellen manchmal Zeichengruppen dar, die bei verschiedenen Krankheiten auftreten. Auf das Wörterbuch der klinischen Syndrome von L e i b e r und O l b r i c h Verlag Urban und Schwarzenberg 1957 und auf die Inauguraldissertation "Syndrome der Dermatologie" von P e p p m e i e r, Würzburg 1955 wird in diesem Zusammenhang besonders hingewiesen.

Oftmals findet man bei Durchsicht der Literatur den Ausdruck "Potenzstörungen". Diese Bezeichnung ist unklar und müsste eigentlich in "Störungen der Potentia coeundi" und in "Störungen der Potentia generandi" differenziert werden. In der vorliegenden Arbeit wird der Ausdruck "Potenzstörungen" trotz dieser Unklarheit gebraucht werden müssen, da sich bei den meisten Krankheitsbildern und Syndromen im Schrifttum infolge bisher ungenügender Erforschung der Gonadenstörungen oder ungenügender Trennung der so wichtigen Begriffe keine anderen Angaben finden lassen.

Bei manchen Krankheiten kommen nur Störungen der weiblichen Gonaden vor oder sind jedenfalls in der Literatur nur Schädigungen der weiblichen Gonaden vermerkt. Bei anderen Krankheiten wiederum finden sich nur Störungen der männlichen Gonaden. In den meisten

Fällen einer Krankheit mit begleitender Gonadenstörung kommt diese Schädigung sowohl beim männlichen als auch beim weiblichen Geschlecht vor. Es ist nun oft schwierig zu beurteilen, ob die Gonadenstörung durch eine durch die Krankheit bedingte Kachexie verursacht wird oder ob die betreffende Krankheit an sich zu einer Schädigung der Gonaden führt. Die Trennung dieser beiden Möglichkeiten dürfte in vielen Fällen nicht möglich sein.

Eine Erläuterung des Wesens, der Ätiologie, der Therapie und der gesamten Symptomatik der in dieser Arbeit zusammengestellten Krankheiten würde den Rahmen der Arbeit überschreiten, da die Stofffülle zu gross wäre.

Je mehr Krankheiten nun bekannt sind mit wahrscheinlicher oder mit sicherer Störung der Potentia generandi, um so mehr besteht die Möglichkeit, dass weitere exakte Untersuchungen erfolgen können.

Literaturnachweis:

DOEFFMER, R.: Die männliche Infertilität. Med. Klin. 1957, 2105, 2145.
PEPPMEIER, F.: Syndrome der Dermatologie. Diss. Würzburg 1955.
SCHÖNFELD, W.: Syndromatologie. Dtsch. med. Wschr. 79, 1954, 324-326

II. SYNDROME UND NICHT-INFEKTIOSE KRANKHEITEN MIT GLEICHZEITIGER SCHÄDIGUNG DER GONADEN.

1. A d i p o s i t a s d o l o r o s a .

Synonym: Dercum'sche Krankheit.

Bei der Dercum'schen Krankheit handelt es sich um Schmerz-

haftigkeit von Fettmassen auf Grund von klimakterischen, rheumatischen, bzw. allergischen oder anderen Vorgängen. Die Fetteinlagerungen finden sich in der Haut des Stammes und der Extremitäten bei älteren Frauen. Nach K e h r e r s kritischer Analyse des Schrifttums über die Adipositas dolorosa verbirgt sich unter den verschiedenen Bezeichnungen eine bunte Einzelsymptomatik von "schmerzhaften Fettgewebe". Nach B a h n e r weichen die im Schrifttum veröffentlichten Krankheitsfälle, auch in den Auffassungen über die zu Grunde liegende Störung, so sehr von einander ab, dass es nach seiner Ansicht nicht gelingt, ein einheitliches Syndrom, geschweige denn eine Krankheitseinheit daraus abzuleiten. Es sei unzulässig, von einer Dercum'schen Krankheit zu sprechen. B a h n e r sagt, dass wegen der Vieldeutigkeit von Schmerzen im Fettgewebe im Einzelfall eine genauere Diagnostik erforderlich sei als die Diagnose "Adipositas dolorosa".

Ausser den oben beschriebenen Fettgeschwülsten, die das Gesicht aussparen, kommt es zur Adynamie und Asthenie. Es kommen psychische Störungen depressiver Art vor. Die betroffenen Frauen befinden sich fast ausschliesslich in der Menopause. In der Regel kommen bei dieser Krankheit degenerative Prozesse an den Ovarien vor. (G u g g i s b e r g e r und N e u w e i l e r) Bei Adipositas dolorosa-Patientinnen findet man häufig verfrühtes Sistieren der Menses.

Literaturnachweis:

BAHNER, F.: Fettsucht und Magersucht. Hdbch. d. inn. Med. Bd. VII/1, 978-1163, (1960) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

DERCUM, F. X.: Three cases of hitherto unclassified affection resembling in its grosser aspects obesity, but associated with special nervous symptoms-adipositas dolorosa. Amer. J. Med. Sci. 104, 521, 1892.

- DERCUM, F.X.: A subcutaneous connective tissue dystrophy of the arm and neck, associated with symptoms resembling myxedema. Univ. Med. Mag. 1, 140-150, 1888.
- GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutions-Störungen und Wachstums-Störungen. Hdbch. d. Frauenheilkunde u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314, (279) Urban-Schwarzenberg-Verlag 1952.
- KEHRER, F.A.: Die konstitutionelle Vergrößerung umschriebener Körperabschnitte, Georg Thieme-Verlag, Stuttgart 1948.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

2. Akromegalie.

Synonyma: Eosinophiles Hypophysenvorderlappenadenom, Marie's Krankheit, Marie's Syndrom, v. Recklinghausen's Syndrom, P. Marie-Léri's Syndrom, Pachyakrie.

Ätiologisch handelt es sich bei der Akromegalie wahrscheinlich um eine übermäßige Bildung von Wachstumshormon im Hypophysenvorderlappen. Als anatomische Grundlage der Krankheit findet sich meist ein eosinophiles Hypophysenvorderlappenadenom. Die Hypophyse ist häufig um ein vielfaches vergrößert.

Bei der Akromegalie kommt es zu Störungen der Genitalfunktion. Es kann sowohl Hypo- als auch Hypergenitalismus vorkommen. Die Genitalfunktion ist bei der Akromegalie dann gestört, wenn der Tumor durch Druck auf die vorderen Abschnitte der Hypophyse eine Schädigung hervorruft. (J o r e s)

Bei MÄNNERN sind Störungen von Libido und Potenz häufig vorhanden, mitunter in der Form, dass zu Beginn der Erkrankung eine gesteigerte Sexualität und im Laufe der weiteren Entwicklung des Krankheits-

prozesses ein Nachlassen von Libido und Potenz beobachtet wird. Hodenbiopsie und Samenuntersuchung lassen aber oft keine Störung der Spermiogenese erkennen. So kommt M c C u l l a g h zu dem Urteil, dass die Störungen der Sexualspäre bei Akromegalen ein Erschöpfungsphänomen sind. Auch die Hormonuntersuchungen sprechen in diesem Sinne. Die äusseren Genitalien, besonders der Penis, können infolge des Krankheitsprozesses eine Vergrösserung erfahren, die wahrscheinlich im Rahmen der Splanchnomegalie auftritt. Nicht ganz selten hat man bei Akromegalen eine Galaktorrhoe beobachtet. B l i c k e n s t o r f e r untersuchte einen 31jährigen Patienten mit Akromegalie und Galaktorrhoe.

Es ist naheliegend, die Störung der Keimdrüsentätigkeit mit einer Unterfunktion des gonadotropen Hormons, das in seiner Bildung durch das eosinophile Adenom gehindert wird, in Zusammenhang zu bringen. Die Ausscheidung von gonadotropem Hormon ist gelegentlich vermindert, meistens aber normal gefunden worden. Auch in Fällen von extremer Störung der Sexualität ist der Gonadotropingehalt des Harnes normal gewesen. (M c C u l l a g h) Die 17-Ketosteroidausscheidung im Harn ist normal bzw. leicht erhöht, auch die Ausscheidung der 11-Oxysteroiden ist normal. Im Gegensatz zu diesen Befunden berichten F i n k l e r u. C o h n über zum Teil sogar stark erhöhte Gonadotropinwerte im Harn und über erhöhte Werte für die 17-Ketosteroiden bei 7 Patienten mit Akromegalie. J o r e s schliesst aus diesen Ergebnissen, dass die vermehrte Ausscheidung der Gonadotropine und Corticoide sehr von dem jeweiligen Aktivitätszustand der Hypophyse abhängig ist.

Bei der FRAU ist der Hypogenitalismus bei Akromegalie mit Oligo- oder Amenorrhoe und degenerativen Veränderungen in den Ovarien verbunden. Die bei den Frauen zunächst auftretenden Cyclus-Störungen gehen allmählich oder auch plötzlich in eine Amenorrhoe über, die den

später folgenden Sehstörungen bis zu 20 Jahren vorausgehen können. Die Ursache der Amenorrhoe ist in diesen Fällen manchmal nicht aufzuklären, da zur Zeit ihres Auftretens meist noch keine anderweitigen Symptome vorhanden sind. H e d i n g e r berichtet, dass auch in den Gonaden bei der Akromegalie vereinzelt Tumoren beschrieben worden sind. L a b h a r t führt die Ursache der Akromegalie auf eine Überproduktion von FSH zurück. Die Ursache der Überproduktion von FSH liegt fast ausnahmslos in einem geschwulstmässigen Wachstum der das FSH produzierenden eosinophilen Zellen der Adenohypophyse.

Literaturnachweis:

- BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenheilkunde u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. III, 159-306, (241) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1955.
- BLICKENSTORFER, E.: Mutterschaftsinstinkte bei einem Manne mit krankhafter Bildung von laktotropem Hypophysenhormon. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. 182, 536, 1949.
- FINKLER, R. S. and COHN, G. M.: Acromegaly. J. Newark Beth. Israel Hosp. 3, 26, 1952.
- FRÄNKEL, A., STADELMANN, E. u. BENDA, C.: Klinische und anatomische Beiträge zur Lehre von der Akromegalie. Dtsch. med. Wschr. 513, 536, 564, 1901.
- GOLDBERG, M. B. and LISSER, H.: Hypogonadism in acromegaly: report of 2 cases with improvement from male and female hormone. Clinics (Philadelphia) 1, 644, 1942.
- GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutions-Störungen und Wachstums-Störungen. Hdbch. d. Frauenheilkunde u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 203-314 (265) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1952.

HEDINGER, Chr.: Pathologische Anatomie, in Klinik der inneren Sekretion (LABHART) 128, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie, 68, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

JORES, A.: Hypophyse und Hypophysenzwischenhirnsystem. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 8-129, (36) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion, 126, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome, Urban-Schwarzenberg, Berlin-München-Wien 1957.

MC CULLAGH, E. P.: Sex hormone deficiencies- some clinical considerations. Recent. Progr. in Hormone Res. 2, 295, 1948.

3. Albright - Mc Cune' Syndrom

Synonyma: Polyostotische fibröse Dysplasie, Albright'sche Krankheit, Albright-Mc Cune-Sternberg'Syndrom, Albright-Mc Cune-Sternberg'sche Krankheit.

Bei diesem Syndrom handelt es sich um eine Kombination von disseminierten fibrozytischen Knochenveränderungen, Dyspigmentation und Pubertas praecox beim weiblichen Geschlecht. Das Albright-Syndrom soll Mädchen viel häufiger befallen, als Knaben. Beim Träger der Krankheit aus dem MÄNNLICHEN GESCHLECHT kommt es zur Gynaekomastie und zur Dystrophia adiposo-genitalis. O r t h n e r schrieb, dass bei Trägern dieses Syndroms, die dem männlichen Geschlecht angehörten noch niemals eine stärker vorzeitige Geschlechtsentwicklung beobachtet wurde. O r t h n e r bezeichnete diese Tatsache als ein eigen-

artiges und nicht geklärtes Phänomen.

Beim WEIBLICHEN GESCHLECHT ist die Krankheit sehr oft mit einer sexuellen Frühreife verknüpft. Die Frühreife zeigt die Charakteristika der hypothalamischen Pubertas praecox, nämlich stets gleichgeschlechtliche Ausprägung und keine das Mass normaler Reife überschreitende Hormonausscheidung. Die geschlechtliche Entwicklung kann sehr früh einsetzen, zum Beispiel beobachtete W e i l bei einer Patientin die erste Menstruation im Alter von eineinhalb Jahren. A l b r i g h t und Mitarbeiter beschrieben 4 Fälle mit einer Menarche seit dem ersten, dreieinhalb, dreieinhalb und siebten Lebensjahr. Auf die Fertilität der Frau hat die vorzeitige Geschlechtsreife keinen Einfluss. Eine Schwangerschaft verschlechtert das Leiden nicht.

Pathologisch anatomische Berichte sind nach O r t h n e r noch sehr spärlich. S t e r n b e r g und J o s e p h fanden bei einem mit 12 Jahren verstorbenen Mädchen mit Pubertas praecox reife, aber nicht sicher ovulierende Eierstöcke und in der Hypophyse eine Vermehrung der Basophilen (ca 40-50%) auf Kosten der Chromophoben (5-10%). Die Basophilen zeigten eine deutliche Tendenz zur Adenombildung. Crooke-Zell ähnliche Formen, Vakuolisierung, Mehrkernigkeit wiesen auf erhöhte Tätigkeit hin. Es bestand keine Basophileninvasion in den Hinterlappen, der auch normal war.

Aetiologie und Pathogenese der Frühreife bei der Albright'schen Krankheit sind noch rein hypothetisch. Die A l b r i g h t'sche Auffassung, dass die Frühreife auf einer kongenitalen Hypothalamus-Störung beruhe sieht O r t h n e r als die plausibelste an.

Das hormonelle Bild ist noch unvollständig und bedarf der Ergänzung und Erhärtung durch weitere Untersuchungen.

Literaturnachweis:

- ALBRIGHT, F., BUTLER, A. M., HAMPTON, A. O. u. SMITH, P.: Syndrome characterized by ostitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. New England J. Med. 216, 727, 1937, zit. b. HAEBERLIN u. GARRARD.
- BOENHEIM, F. u. MC GAVACK, Th. H.: Polyostotische fibröse Dysplasie. Erg. inn. Med. 3-157, 1952.
- BORAK, J. u. DOLL, B.: Halbseitige Recklinghausensche Knochenkrankheit mit Pubertas praecox. Wien. klin. Wschr. 47, 540, 1934.
- BORST, W. A. u. REWERS, F. E.: Albright's disease. Acta med. scand. (Stockholm) 135, 91-98, ref. ZIERZ, Zbl. H. u. G. 75, 171, 1950-51.
- DAHLMANN, J.: Zur Kenntnis der Albright's disease. Fortschr. Röntgenstr. 82, 723-740, 1955.
- HAEBERLIN, jr., J. B. and GARRARD, H. F.: Some Dermatologic Eponyms. Arch. of Dermat. Syph. 58, 696-702, 1948.
- HOFF, F.: Knochendysplasie mit Pubertas praecox. Dtsch. med. Wschr. 74, 595, 1949
- LEIBER, B. u. OLBACH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome, Urban-Schwarzenberg-Verlag, München-Berlin-Wien 1957.
- LUTZ, W.: Lehrbuch der H. u. G. S. Karger-Verlag, Basel 1957.
- Mc CUNE, D. J. u. BRUCH: zit. b. SUTTON u. SUTTON jr.
- ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexualität des Menschen. (GIESE) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
- SUTTON, u. SUTTON jr.: Diseases of the Skin, ed. 10, St. Louis 1939, Mosby Co.
- STERNBERG u. JOSEPH, zit. b. ORTHNER.
- WEIL, A.: 9jähriges Mädchen mit Pubertas praecox und Knochenbrüchigkeit. Klin. Wschr. 1, 2114, 1922.

4. A n o r e x i a n e r v o s a

Synonym: Anorexia mentalis.

Die kardinalen Symptome bei der Anorexia nervosa sind fortschreitende Abmagerung, die mit genitalen Störungen und erniedrigtem Grundumsatz kombiniert ist.

Die Menstruation setzt in allen schweren Fällen aus, bei leichteren mag sie manchmal bestehen bleiben, wird aber stets unregelmässig und selten. Fälle mit erhaltener Periode sind wohl leichte, abortive Anorexia nervosa-Fälle. Der Zeitpunkt des Aufhörens der Periode fällt meist mit dem Einsetzen der Anorexie zusammen, nicht nur, wenn die Krankheit im Anschluss an ein seelisches, psychisches Trauma entsteht. Die Periode kann auch später aussetzen, nachdem die Abmagerung schon fortgeschritten ist.

Nach Ansicht B a h n e r s ist alles Heranziehen von corticalen, diencephalen, hypophysären Impulsen die schliesslich die Ovarien treffen, vorwiegend spekulativ und weist auf Bahnen hin, an deren Beteiligung bei diesem Geschehen niemand zweifelt, aber mehr, als dass sie dabei "eine Rolle spielen", ist im Grunde genommen nicht bekannt.

Die Differentialdiagnose zwischen der Anorexia nervosa und der Simmondschen Krankheit kann sehr schwierig sein.

Über eine Anorexia nervosa bei MÄNNERN fanden sich keine Angaben im Schrifttum.

Literaturnachweis:

BAHNER, F.: Fettsucht und Magersucht. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 978-1163, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

DECOURT, J.: Die Anorexia nervosa. Psychoendokrine Kachexie der Reifungszeit. Dtsch. med. Wschr. 1619, 1661, 1953.

HENI, F.: Die primär psychogene Magersucht. Endocrinol. 28, 28, 1951.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

KULM, R.: Zur Daseinsanalyse der Anorexia mentalis. Nervenarzt 22, 11, 1951, 24, 191, 1953.

ZUTT, J.: Das psychiatrische Krankheitsbild der Pubertätsmagersucht. Arch. f. Psychiatr. u. Z. Neur. 180, 776, 1948.

5. Benjamin' Syndrom

Synonyma: Benjamin's Anämie, Konstitutionelle Anämie (Typus Benjamin).

Das Benjamin'Syndrom ist eine frühkindliche hypochrome Anämie mit Konstitutionsanomalien und Oligophrenie. Die Ätiologie ist ungeklärt. Die von der Krankheit befallenen Kinder sind Frühgeburten.

Unter vielen anderen Symptomen, wie Minderwuchs, hydrocephale Schädelbildung, Verzögerung des Fontanellenschlusses, prominente Stirnhöcker tiefer Nasensattel, graziler, schwächlicher Körperbau, Hypoplasie der Muskulatur, statische Entwicklungsrückständigkeit, Oligophrenie bis zur Imbezillität, Epikanthus, Ohrmissbildungen, geringe Milzvergrößerung, schwere hypochrome Anämie, findet sich eine Genitalhypoplasie.

Literaturnachweis:

BENJAMIN, E.: Über eine selbständige Form der Anämie im frühen Kindesalter. Verh. dtsch. Ges. Kinderheilk. 119-124, 1911.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, München-Berlin-Wien 1957.

6. Bernardinelli' Syndrom

Es handelt sich um ein konstitutionell-hormonelles-metabolisches

Krankheitsbild mit Hypophysenüberfunktion. Das hier interessierende Symptom des Hypergenitalismus bei fehlender Ausbildung sekundärer Geschlechtsmerkmale findet sich neben einer Wachstumsbeschleunigung im Sinne des infantilen akromegalen Gigantismus, einer Hypertrophie der Skelettmuskulatur, einer Venendystrophie (Phlebomegalie), einer Hepatosplenomegalie mit Fettinfiltration der Leber mit späterer Zirrroseentwicklung und einer Fovea cecygea und einer dorsalen Lokalisation des Afters. Die 17-Ketosteroidausscheidung ist im Harn deutlich erhöht. Im Blut ist eine Hyperlipämie mit milchig getrübtem Serum festzustellen. Ausserdem findet sich eine Hyperproteinämie und Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels.

Literaturnachweis:

BERARDINELLI, W.: An undiagnosed endocrinometabolic syndrome: report of 2 cases. J. Clin. Endoc., Springfield 14, 193-204, 1954.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, München-Berlin-Wien 1957.

7. Brooke's Syndrom

Synonyma: Brooke's Epitheliom, Trichoepithelioma papulosum multiplex (JARISCH), Acanthoma adenoides cysticum (UNNA), Naevi epitheliomatosi cystici (WINKLER), Naevus trichoepitheliomatosus adenoides cysticus (MASCHKILLEJSSON), Epithelioma adenoides cysticum (BROOKE).

Durch die Bezeichnung Epithelioma adenoides cysticum, ist die Definition des Brooke's Syndroms gegeben. Pathogenetisch handelt es sich um eine familiär erbliche Störung mit einfach dominantem Erbgang. Pathologisch anatomisch finden sich Wucherungen nävogener Anlagen. Bei diesem Syndrom kommt es vor allem zu einem symmetrischen, zystischen, adenoiden

Epitheliom des Gesichtes unter Bevorzugung der Stirn, Augenlider, Wangen und Nasenflügel. Gelegentlich kommen daneben Hämangiome, Zahnzysten und Ovarialfibrome vor.

Literaturnachweis:

BROOKE, H. A. G.: Epithelioma adenoides cysticum. Brit. J. Dermat. 4, 269, 1892.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

8. Cerebellare Heredoataxie (NONNE, MARIE)

Synonyma: Nonne-(Pierre)Marie'Syndrom, Marie'Syndrom, (Pierre)Marie'Krankheit, Heredoataxia cerebellaris, Kongenitale zerebellare Ataxie,

Bei dieser Krankheit handelt es sich um eine Kleinhirnataxie aus der Gruppe der spinocerebellaren Heredoataxie. (B i n g) Heute spricht man nach dem Vorschlag von B i n g von der spinocerebellaren Heredoataxie und fasst unter diesem Begriff sowohl die Friedreich'sche als auch die Pierre Marie'sche Form zusammen.

Bei MÄNNERN kommen bei dieser Krankheit gelegentlich Hodenatrophien vor. Bei den erkrankten FRAUEN kommt es zu Menstruations-Störungen. Diese genannten Störungen sind aber bei der cerebellaren Heredoataxie seltener, als bei der Friedreich'schen Ataxie und der späten Kleinhirnrindenatrophie.

Literaturnachweis:

BODECHTEL, G. u. SCHRADER, A.: Die Erkrankungen des Rückenmarks. Hdbch. d. i. Med. 300-776, (512) Springer-Verlag 1953, Berlin-Göttingen-Heidelberg. Bd. V/2.

BING: zit. bei BODECHTEL u. SCHRADER.

- HASSLER, R.: Erkrankungen des Kleinhirns. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/3, 620-657
(639) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- NONNE, M.: Über eine eigentümliche familiäre Erkrankungsform des zentralen Nervensystems. Arch. Psychiatr. 22, 283, 1890.
- MARIE, P.: Sur l'hérédotaxia cérébelleuse. Sémin. méd., Paris 13, 447, 1893.

Chiari - Frommel - Syndrom

Synonym: Syndrom der Galaktorrhoe und Amenorrhoe bei erniedrigtem FSH.

Diese Krankheit kommt ausschliesslich bei FRAUEN vor. Das klinische Syndrom besteht in Amenorrhoe, Galaktorrhoe und puerperaler utero-ovarieller Atrophie. Es beruht wahrscheinlich auf einer Überproduktion von Prolaktin, wenn es ausserhalb von Schwangerschaft und Akromegalie auftritt. (L a b h a r t)

1832 wurde das Syndrom erstmals von C h i a r i, B r a u n und S p a e t h beschrieben. Erst 50 Jahre später erfolgte die nächste Beschreibung durch F r o m m e l. Er fügte zu den klinischen Beobachtungen eine Reihe von hypothetischen endokrinologischen Überlegungen. A r g o n z und C a s t i l l o vermuteten, dass das Syndrom durch eine hormonale Dysfunktion verursacht wird. Sie nahmen eine Überproduktion der Eosinophilen des vorderen Lappens der Hypophyse an mit vermehrter Prolaktin-Formation. F o r b e s und Mitarbeiter glauben, dass ein Hypophysenhormon, dass die Laktation hemmt, nicht vorhanden ist. Bei allen Patientinnen von F o r b e s und Mitarbeitern traten die Symptome der Krankheit im Alter zwischen 20 und 30 Lebensjahren auf. Beim Chiari-Frommel-Syndrom bestehen ausser den charakteristischen Symptomen fast stets Adipositas, Hirsutismus und Seborrhoe. Die 17-Ketosteroide sind meist

leicht erhöht, die FSH-Ausscheidung fehlt oder ist erniedrigt, während sie bei der Laktationsamenorrhoe normal zu sein pflegt. Es bestehen Zeichen von Oestrogen-Mangel. Der Serumphosphor ist im Gegensatz zur Akromegalie stets normal. Bei dem Fall von C h r i s t i a n s e n wurden folgende klinische Störungen gefunden: Amenorrhoe, Galaktorrhoe, Uterusatrophie und zusätzlich Erweiterung der Fossa pituitaria, Unterfunktion der Hypophyse und Unterfunktion der Schilddrüse. Ausserdem fand sich eine Unterfunktion der Ovarien (Amenorrhoe, monophasische Basaltemperatur, verminderter Blut-Oestrogenspiegel, trockene Cervix). Die Ergebnisse der ACTH- und Adrenalin-tests zeigten, dass man das Krankheitsbild bei dieser Patientin als eine funktionelle Störung der Nebennierenrinde und der Ovarien betrachten kann, die ihren Ursprung in der Hypophyse hat.

Die Behandlung der Patientinnen führen echte Menstruationen bei Gaben von Gonadotropinen herbei, aber spontane Blutungen erfolgen nicht.

Literaturnachweis:

- ARGONZ, J. and CASTILLO, del E. B.: A syndrome characterized by estrogenic insufficiency galactorrhea et decreased urinary gonadotropin. J. Clin. Endocrin. 13, 79, 1953. zit. bei LABHART.
- CHIARI, J., RAUN, C. u. SPAETH, J.: zit. bei FROMMEL.
- CHRISTIANSEN, E. G.: A Case of Chiari-Frommel's Syndrom. Acta Endocrin. 24, 407-410, 1957.
- FORBES, A. P., HENNEMANN, P. H., GRISWOLD, C. C. and ALBRIGHT, F.: Syndrome characterized by Galactorrhea, Amenorrhea and low urinary FSH: comparison with acromegaly and normal lactation. J. Clin. Endocrin. 14, 265, 1954.
- FROMMEL, R.: Über puerperale Atrophie des Uterus. Ztschr. Geburtshilfe und Gynäk. 7, 305-313, 1882.
- LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. 125, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

10. Chlorose

Unter echter Chlorose verstehen wir heute die essentielle hypochrome Anämie der jungen Mädchen, die sich nach Eintritt der Pubertät unter Ausschluss anderweitiger Erkrankungen entwickelt und durch Eisen heilbar ist. Die wahre Natur der Chlorose als Eisenmangelerkrankung konnte Heilmeyer 1938 beweisen.

Wunderlich, Hayem, v. Leube, Eichorst und Gravit z konnten in seltenen Fällen eine echte Chlorose bei jungen MÄNNERN beobachten. Filo beschrieb einen Fall von Chlorosis virilis mit allen Zeichen der weiblichen Chlorose. Ausserdem bestanden Zeichen von Hypogenitalismus. Auf eine Therapie mit Eisen trat prompte Reaktion ein.

Bei den an Chlorose erkrankten MÄDCHEN bestehen schwache und seltene Menstruationen. Die Konzeptionsmöglichkeit ist gering. Es kommt in einigen Fällen im Verlauf der Krankheit zur Follikelatresie und zu anovulatorischen Blutungen. In diesem Stadium liegt eine absolute Infertilität vor. Das Schwächerwerden der Menses ist in der Mehrzahl der Fälle Folge und nicht Ursache der Krankheit, denn es folgt meist eine beträchtliche Zeit dem Ausbruch der Krankheit nach. Es ist nun allerdings so, dass die von allen Autoren berichtete geringe Konzeptionsfähigkeit alles andere als eine funktionelle Unterfunktion des Genital-Apparates beweist.

Literaturnachweis:

BECKERT, W.: Ein Beitrag zum Vorkommen der Chlorose beim männlichen Geschlecht. Münch. med. Wschr. 1, 823, 1938.

BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenheilk. und d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. III, 159-306, Urban und Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien, 1955.

FILO, E.: zit. bei BECKERT.

WUNDERLICH, HAYEM, v. LEUBE, EICHHORST, GRAVITZ: zit. bei BECKERT.

HANSEN, R.: Bluterkrankungen einschliesslich Blutsenkung. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. VI, 456-515, Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien, 1954.

HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Die Chlorose. Hdbch. d. i. Med. Bd. II, 208-219 (212) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

11. C h o l e s t e r i n g r a n u l o m a t o s e .

Synonyma: Cholesterin-Speicherkrankheit, Hand-Schüller-Christiansche Krankheit, Hand-Schüller-Christian-Syndrom, Christian-Syndrom, Lipoidgranulomatose, Eosinophiles-xanthomartöses Granulom, Schüller-Christian-Krankheit, Cholesterin-Krankheit, Schüller-Krankheit, Essentielle Xanthomatose vom normocholesterinämischen Typ, Hand'sche Krankheit, Schüller-Christian-Syndrom.

Das Wesen der Krankheit spiegelt sich in der Definition: Granulomatöse Cholesterinspeicherkrankheit. Es handelt sich um eine pathologische Einlagerung von Cholesterin in verschiedene Gewebe. Vor Klärung der Ätiologie lässt sich die Frage, ob die Abt-Letterer-Siwe'sche Krankheit (im Sinne der Letterer'schen Retikulose) das eosinophile Granulom des Knochens ohne und mit Allgemeinerscheinungen (eosinophile Granulomatose) sowie die Hand-Schüller-Christiansche Krankheit selbständige Krankheiten oder nur Erscheinungsformen (Syndrome) einer einheitlichen Krankheit (granuläre Retikulose) darstellen, kaum entscheiden. (F e y r t e r)

Das Wesen der 3 Krankheitsformen ist wohl in einer zellulären Störung des Fett- und Lipidstoffwechsels der befallenen retikelzelligen Elemente zu erblicken, ohne dass bisher geklärt wäre, ob sie durch eine äussere belebte Schädlichkeit verursacht wird oder durch einen endogenen Fermentschaden zustande kommt.

Unter den endokrinen Störungen überwiegt bei der Cholesteringranulomatose der Diabetes insipidus. Beim jugendlichen MANNE können Akromegalie, Dys-

trophia adiposogenitalis, Fettsucht und Wachstums-Störungen, beim erwachsenen Manne Stammfettsucht und Potenzstörungen auftreten. Bei der jugendlichen FRAU kommt es im Krankheitsfalle zu den gleichen Erscheinungen wie beim jugendlichen Manne. Bei der erwachsenen Frau kann eine vorzeitige Menopause eintreten. Die Ausscheidung der 17-Ketosteroide kann vermehrt gefunden werden. Die Hypophyse kann bei der Cholesteringranulomatose durch das von der Dura nach Durchtrennung der bindegewebigen Kapsel einwachsende Granulationsgewebe zerstört werden. (S c h e t t - l e r) Die geistige und geschlechtliche Entwicklung der Patienten ist gehemmt.

Literaturnachweis:

- BÜRGER, M.: Die Klinik der Lipoidosen. Neue dtshh. Klinik, 12, 599, 1934.
- CHRISTIAN, H.: Defects in membranous bones, exophthalmos and diabetes insipidus an unusual syndrome of dispituitarism. Med. Clin. North. America, 3, 849, 1920, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- FEYRTER, F.: Über die Beziehungen der Abt-Letterer-Siweschen Erkrankung, dem eosinophilen Granulom des Knochens (der eosinophilen Granulomatose) und der Hand-Schüller-Christianschen Erkrankung. Medizinische, Stuttgart 1029-1025, 1955.
- GOTTRON, H.: Schüller-Christiansche Krankheit unter besonderer Berücksichtigung der Hautveränderungen. Arch. f. Dermat und Syph. 182, 691-731, 1942.
- HAND, A.: Polyuria and tuberculosis. Arch. Pediatr. N. Y. 10, 673, 1893, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- HAND, A.: Defects of membranous bones, exophthalmus and polyuria in childhood. Is it dispituitarism? Amer. J. Med. Sc. 162, 501, 1921, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

SCHETTLER, G.: Lipidosen mit normalen Serumlipiden. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/2 632-778, (635) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

SCHÖNFELD, W.: **Syndromatologie**. Dtsch. med. Wschr. 324-326, 1954.

SCHÜLLER, A.: Über einen eigenartigen Schädeldefekt (Landkartenschädel) Fortschr. Röntgenstr. 23, 12-18, 1915.

12. Chromophobes Hypophysenadenom

Synonym: Hauptzellenadenom.

Chromophobe Adenome sind die am meisten vorkommenden Hypophysentumoren mit einem Anteil von etwa 90%. Sie treten vorwiegend im mittleren Lebensalter zwischen dem 20. und 50. Jahr auf. Bei Auftreten im jugendlichen Alter kann die Geschwulst durch Zerstörung der eosinophilen Zellen einen Wachstumsstillstand herbeiführen. Die Symptome beim Vorliegen eines chromophoben Adenoms sind plötzlich auftretende Sehstörungen, Uncinatusanfälle, Okklusionshydrocephalus und hormonale Störungen. Röntgenologisch findet sich immer eine Sellaerweiterung und später eine Destruction der Sellalehne.

Die hormonalen Störungen treten beim chromophoben Adenom hinter den Sehstörungen zurück. Impotenz und Verlust von Libido werden beim MANN beobachtet. Bei der FRAU treten Cyclus-Störungen und Amenorrhoe auf. Gelegentlich neigen die Erkrankten, ähnlich wie bei der Dystrophia adiposo-genitalis zu vermehrten Fettansatz und manchmal prägen sich akromegale Züge aus.

Literaturnachweis:

BERBLINGER, W.: Die Adenome der Hypophyse. Nervenarzt. 9, 410, 1936.

HENDERSON, W. R.: Sexual dysfunction in adenomas of the pituitary body. Endocrinology 15, 111, 1931.

RUF, H.: Raumbeengende Erkrankungen im Schädelinnern. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/3
433-551, (457f) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.

13. Conn's Syndrom

Beim Conn'Syndrom handelt es sich um einen primären Aldosteronismus, verursacht durch ein Aldosteron sezernierendes Adenom der Nebennierenrinde.

Bei lang bestehendem Conn'Syndrom kann es durch Vitamin K-Mangel zu einer Verzögerung des Wachstums und der sexuellen Entwicklung kommen. Im Harn findet sich eine verminderte Natrium- und Chlorausscheidung, eine erhebliche Kaliumausscheidung und hohe Aldosteronwerte. Es besteht eine Polyurie, eine erhöhte Natrium und erniedrigte Kaliumkonzentration im Serum, eine Alkalose und eine Hypertonie.

Literaturnachweis:

CONN, J.W.: Laborat. Clin. Med. 45, 6, 661, 1955.

CONN, J.W. and LOUIS, L.H.: Ann. Int. Med. 44, 1, 1956.

HEINTZ, R.: Aldosteronismus, primärer und sekundärer. Medizinische, 1583, 1956.

PESTEL, M.: Presse méd. 64, 24, 562, 1956.

14. Craniopharyngeom

Synonyma: Supraselläre Cyste, Geschwulst der Rathke'schen Tasche, Hypophysengangtumor, Rathke-Erdheim-Tumor, Adamantinom, Epitheliom, Amenoblastom.

Es handelt sich um eine Hirngeschwulst, die sich aus Zellresten der Rathke'schen Tasche, dem sog. Hypophysengang entwickelt. Sie wurde 1904 von Erdheim beschrieben und wird heute allgemein als Craniopharyngeom bezeichnet.

ryngiom bezeichnet. Charakteristisch ist ein sehr langsames zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr die ersten Erscheinungen hervorrufendes Wachstum und eine Kalkablagerung in den Wandteilen des Tumors.

Bei Jugendlichen werden im Erkrankungsfall bei den intrasellär entstehenden Typen zunächst endokrine Störungen beobachtet. Das hierbei in Frage kommende, zuerst von F r ö h l i c h beschriebene Krankheitsbild der Dystrophia adiposo-genitalis hat äusserlich die Merkmale einer am Stamm sitzenden Adipositas und eines Infantilismus des Genitale. Die Gestalt bleibt infolge der Schädigung der eosinophilen Zellen der Hypophyse klein, die Haut dünn, die sekundären Geschlechtsmerkmale fehlen. Bei MÄNNERN entsteht ein femininer Typ. Bildet sich die Geschwulst nach der Pubertät aus, so führt sie zur Rückbildung der Geschlechtsmerkmale, bei FRAUEN zur Amenorrhoe.

Literaturnachweis:

- ERDHEIM, J.: Über Hypophysengeschwülste und Hirncholesteatome. Sitzgsber. Akad. Wiss. Wien, Math.-naturwiss. Kl. Abt. III, 113, 537, 1904.
- HENDERSON, W. R.: Sexual dysfunction in adenomas of the pituitary body. Endocrinology 15, 11, 1931.
- MC LEAN, A. J.: Die Craniopharyngealtaschentumoren. Z. Neur. 126, 639, 1930.
- OKONEK, G.: Das Syndrom der Sehnervenkreuzung. Bemerkungen zur Differentialdiagnose, Therapie und Prognose der sellären und suprasellären Geschwülste. Klin. Mbl. Augenheilk. 116, 113, 1950.

15. Curtius' Syndrom II

Synonyma: Vegetativ-endokrines Syndrom der Frau (CURTIUS und KRÜGER), Vasomotorische Ataxie, Vagotonie, Dysovarie, vegetative Ovarialinsuffizienz, Spasmen der Genitalorgane bei Vagotonie, Cardiovasculäre Neurose auf dem Boden der Keimdrüseninsuffizienz, Dysfunctio

pluriglandularis dolorosa, juvenile Acrocyanose.

Man kann das Curtius-Syndrom als erblich konstitutionelle Vasolabilität mit Zeichen der Ovarialinsuffizienz und habitueller Obstipation definieren. Die Ovarialinsuffizienz äussert sich in Amenorrhoe, Frühenarche, Spätmenarche, Mensesunregelmässigkeiten, Fluor, Hypogenitalismus.

Curtius und Krüger fanden enge Wechselbeziehungen zwischen 2 Symptomen der Vasolabilität, ferner zwischen Vasolabilität und Ovarialinsuffizienz, Vasolabilität und Obstipation, Ovarialinsuffizienz und Obstipation. Sie fanden ferner einen klaren Parallelismus zwischen Stärkegrad der Vasolabilität und Vorhandensein von Ovarialinsuffizienz. Beim Manne zeigte sich die Obstipation wesentlich häufiger mit Vasolabilität kombiniert als bei der Frau. Mit anderen Worten ein Kernstück des Vegetativ-Endokrinen-Syndroms ist auch beim Manne in hoher Korrelation nachweisbar und erweist sich damit als ein von geschlechtsspezifischen Faktoren unabhängiges Erbsyndrom. Daraus ist zu entnehmen, dass die pathogenetische Verknüpfung zwischen Sexualhormon und Vasolabilität beim Manne nicht entfernt so innig ist wie bei der Frau. Es steht jedenfalls fest, dass ein Syndrom, dass so häufig ist und solch entscheidende Abhängigkeit vom Blutdrüsensystem besitzt, beim MANNE nicht vorkommt. Vermutlich ist das Vegetativ-Endokrine-Syndrom als Ganzes nicht endokrin bedingt; das weibliche Sexualhormon zeigt aber eine hochaktive Verstärkerwirkung auf Vasolabilität und Obstipation.

Literaturnachweis:

CURTIVS, F. und KRÜGER, K.H.: Das vegetative-endokrine Syndrom der Frau.

Urban-Schwarzenberg-Verlag, Münch.-Berlin 1952.

LEIDER, B. und OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Münch.-Wien 1957.

16. Debler' Syndrom

Synonym: Familiäre hämolytische Anämie (DEBLER).

Das Debler'Syndrom ist eine sehr seltene besondere Form einer familiären hämolytischen Anämie. Es gehört zum Formenkreis der hämolytischen Syndrome.

Bei diesem Syndrom findet sich unter anderen Symptomen ein hämatischer Infantilismus. Die ersten Krankheitsmanifestationen treten bereits im Säuglingsalter auf.

Literaturnachweis:

DEBLER, K.: Familiäre hämolytische Anämie. Zschr. Kinderheilk. 61, 198, 1939/40.

HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Anämien. Hdbch. d. I. Med. Bd. II, 184-442 (335) Springer-Verl., Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Münch.-Wien 1957.

17. Debré - Fibiger'Syndrom

Synonyma: Fibiger-Debré'-v. Gierke'Syndrom, Interrenale Intoxikation, Adrenogenitales Salzverlustsyndrom, Pseudopylorusstenose, Dyscortizismus, Paradoxe Nebenniereninsuffizienz, Pirie'Syndrom, Hyperemesis neonatorum, Congenitales Nebennierensyndrom, Congenitales adrenogenitales Syndrom mit gestörtem Elektrolyt-Stoffwechsel, Jaudon-Syndrom, Syndrom der hirnförmigen Nebennierenhyperplasie der Neugeborenen.

Das Syndrom ist gekennzeichnet durch einen Dyscortizismus des frühen Säuglingsalters bei congenitaler Nebennierenhyperplasie (paradoxe Nebenniereninsuffizienz) mit Pseudopylorospasmus.

Bei KNABEN ist das Syndrom mit Hypospadie vergesellschaftet. Bei

MÄDCHEN findet man oft Pseudohermaphroditismus feminus aller Gradstärken. Auch andere Genitalmissbildungen kommen vor. Die 17-Ketosteroidausscheidung ist im Urin stark erhöht. Man findet gehäuftes familiäres Vorkommen dieses Syndroms.

Literaturnachweis:

- FIBIGER, J.: Beiträge zur Kenntnis des weiblichen Scheinzwittertums. Virchows Arch. path. Anat. 181, 1, 1905, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- GIERKE, v. E.: Über Interrenalismus und interrenale Intoxikation. Verh. Dtsch. Pathol. Ges. 23, 449, 1928, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- JACCOTTET, M.: Pseudohermaphroditisme et corticosurrénale. Schweiz. Med. Wschr. 81, 613, 1951.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Münch.-Wien, 1957.
- PRADER, A.: Adrenogenitales Syndrom, adrenogenitales Salzverlustsyndrom und Cushingsyndrom im Kindesalter. Schweiz. med. Wschr. 86, 289, 1956.
- PRADER, A.: Hypogonadismus beim Knaben. Schweiz. med. Wschr. 85, 737, 1955.

18. D e r m a t i t i s h e r p e t i f o r m i s (DUHRING)

Synonyma: Duhring'sche Krankheit, Dermatitis multiformis s. neuritica, s. pruriginosa, s. trophoneurotica, Hydroa mitis, Hydroa gravis, Hydroa pruriginosa, Hydroa herpetiformis.

Die Dermatitis herpetiformis ist die polymorphste Dermatose, die wir kennen (L u t z). Die vielseitigen Erscheinungen der Dermatitis herpetiformis sind Bläschen und Blasen, rote Flecken, Quaddeln, Papeln, hinzukommende Sekundärveränderungen, Schuppen, Krusten, Pusteln, Exkorationen, Närbchen.

Menstruationsstörungen wurden mehrfach in Zusammenhang mit der Dermatitis herpetiformis gebracht. Bei einer 43jährigen Patientin fand A l l-

g e y e r eine Dysmenorrhoe und konnte feststellen, dass jedesmal mit den Menses neue Eruptionen der Dermatitis herpetiformis erfolgten. H a s l u n d schrieb, dass die Dermatitis bei einer seiner Patientinnen vor 6 Jahren begonnen hatte und dass seitdem die Menses beinahe völlig sistierten.

Literaturnachweis:

ALLGEYER, V.: Zwei Fälle von Dermatitis herpetiformis (DUHRING). Dermat. Z. 622, 1897.

HASLUND, S.: Dermatitis herpetiformis (DUHRING). Arch. f. Dermat. 34, 453, 1896.

RIECKE, E.: Dermatitis herpetiformis. Hdbch. d. H. u. G. (JADASSON), Springer-verlag, Berlin, Bd. VII/2, 549-633 (612). 1931.

SCHÖNFELD, W.: Lehrbuch d. H. u. G., Georg Thieme-Verlag, Stuttgart, 1957.

LUTZ, W.: Lehrbuch d. H. u. G. S. Karger-Verlag, Basel 1957

19. Diabetes insipidus

Synonym: Harnruhr.

Der Diabetes insipidus ist eine seltene Erkrankung. J o r e s unterscheidet 3 Formen: die hereditäre Form, die erworbene Form, die idiopathische Form. Die Symptomatologie der 3 Formen ist übereinstimmend. Die Kardinalsymptome der Krankheit sind Polydipsie, Polyurie und herabgesetztes Konzentrationsvermögen der Nieren. Über eine Hypofunktion der Keimdrüsen beim Diabetes insipidus wird zwar berichtet, doch ist dieses Symptom nur bei den idiopathischen Formen häufiger, die sich spontan, häufig schon in frühester Kindheit entwickeln und bei denen eine sorgfältige Untersuchung keinen Organbefund erkennen lässt. J o r e s schreibt, dass über einen Einfluss der Sexualdrüsen beim Diabetes insipidus keine eindeutigen Befunde vorliegen. Bei der erkrankten FRAU pflegen keine Menstruationsstörungen aufzutreten. Graviditäten sollen seltener sein, als in der Norm. Bei der kongenitalen Form pflegt sich der Diabetes

insipidus zu verstärken.

Literaturverzeichnis:

GÄNSSLEN, M. u. FRITZ: Über Diabetes insipidus. Münch. med. Wschr. 1924, 22.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

JORES, A.: Hypophyse und Hypophysenzwischenhirnsystem. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 8-129, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

MC LAREN, H. and MC LEOD, M.: Diabetes insipidus in pregnancy. Case. J. Obstetr. 49, 51, 1952.

WERNER, P.: Hypophyse und Wasserhaushalt. Wien. Arch. inn. Med. 32, 189, 1938.

20. Diabetes mellitus

Nach G r a f e versteht man unter Diabetes mellitus jede langdauernde mit Hyperglykämie und Glykosurie einhergehende Störung des Kohlenhydratstoffwechsels infolge primärer oder sekundärer Insuffizienz der endogenen Insulinproduktion.

Von innersekretorischen Störungen bei der Zuckerkrankheit sind am häufigsten solche auf dem Gebiet der Sexualorgane. Hierbei dürfte es sich weniger um Kombinationen als um Komplikationen und Folgeerscheinungen des Grundleidens handeln. (G r a f e und K ü h n a u) Ein grosser Teil der Diabetiker beiderlei Geschlechts wird durch seine Krankheit impotent. Beim MANNE ist dieses sogar manchmal das erste Symptom der Krankheit, das ihn zum Arzt führt. Es handelt sich dabei zunächst um ein auffallendes Nachlassen der Libido, dass schliesslich sowohl zu einer Impotentia coeundi wie generandi führt. In v. N o o r d e n s grossem Material an Beobachtungen klagte über die Hälfte seiner männlichen Kranken im zeugungsfähigem Alter über Potenzstörungen. Im allgemeinen besteht ein gewisser,

allerdings keineswegs gesetzmässiger Parallelismus zwischen Schwere der Krankheit und Stärke der sexuellen Störungen. Das Wachstum der Testes, des Penis, der Scham- und Achselbehaarung, der Stimmbruch und das Wachstum der Körperhaare der jugendlichen, männlichen Diabetiker kommt in einem früheren Alter wie beim Normalen. (J o s l i n u. M i t a r b e i t e r)

Die 17-Ketosteroidausscheidung fanden J o s l i n und Mitarbeiter bei 40 diabetischen Kindern gegenüber nicht diabetischen Kindern erhöht. FSH- und 17-Ketosteroidausscheidung sind oft bei diabetischen Kindern zu Beginn der Krankheit erhöht und fallen später zu subnormalen Werten ab. Die FSH-Ausscheidung kann dann erneut wieder ansteigen.

Auch B e r n h a r d ist der Ansicht, dass der Diabetes mellitus unter den Allgemeinerkrankungen, welche durch Stoffwechselstörungen, toxische Einflüsse oder Erschöpfung das Genitale schädigen, insbesondere eine Ovarialinsuffizienz bedingen, die erste Rolle als Infertilitätsursache spielt. S e i t z berichtet, dass auch heute noch 95% der zuckerkranken FRAUEN infertil sind. Als Zeichen der ovariellen Insuffizienz treten bei Diabetikerinnen Amenorrhöen, Hypomenorrhöen und Oligomenorrhöen auf. Kommt es nach schwachen Follikelreifungen zur Follikelatresie und zu nonovulatorischen Blutungen, so ist die Infertilität absolut.

G r a f e sagt allerdings: "Es kann heute nicht mehr die Rede davon sein, dass zuckerkrankte Frauen meist steril sind. Wenn früher diese Ansicht mit gewissen, seltenen Ausnahmen zu Recht bestand, so kommt das daher, dass der Diabetes mellitus dank der neuzeitlichen Behandlung im Laufe der Jahrzehnte, vor allem seit der Entdeckung des Insulins ein völlig anderes Gesicht bekommen hat. Verwahrloste Fälle, zum Teil mit Ausfall der Periode, wie sie früher an der Tagesordnung waren, gibt es heute kaum noch. Trotzdem bleibt die Tatsache auch heute noch bestehen, dass der Diabetes die Konzeption etwas erschwert, auch wenn er gut kontrolliert ist. Es dürften da-

bei mehrere Gründe zusammenkommen, einmal Atrophien des Follikelapparates, ferner hormonale Ursachen in Form zu starker oder zu geringer Prolanproduktion seitens des Hypophysenvorderlappens, Störungen, die sich durch fortlaufende Prolan-Bestimmungen im Harn und im Blut feststellen lassen, schliesslich morphologische Veränderungen in Gestalt genitaler Hypoplasien oder Uterusatrophien, die wahrscheinlich durch die Ovarialatrophien bedingt sind."

Literaturnachweis:

- BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH), Bd. III, 159-306 (235), Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Innsbruck-Wien 1955.
- BOLLER, R.: Diabetes mellitus. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Wien-Innsbruck 1950.
- CONSTAM, G. R.: Das Pankreas, in Klinik der inneren Sekretion (LABHART) 681f., Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- GRAFE, E. u. KÜHNAU, J.: Krankheiten des Kohlehydratstoffwechsels. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/2, 1-435, (102, 108, 184, 221), Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- JOSLIN, E. P., ROOTARD, F. H., WHITE, P., MARBLE, A., BAILEY, C.: The Treatment of Diabetes mellitus. Lea und Febiger-Verlag, Philadelphia 1944.
- NOORDEN, v. C. u. ISAAC, S.: Die Zuckerkrankheit und ihre Behandlung. Springer-Verlag, Berlin 1927.

21. Diamond-Blackfan-Syndrom

Synonyma: Josephs-Diamond-Blackfan-Syndrom, Diamond-Blackfan-Krankheit, Erythroblastophthie, chronische, hyporegeneratorische Anämie, kongenitale, aplastische Anämie, essentielle Erythroblastopenie, mit Anämie vom Typus Josephs-Blackfan-Diamond, Diamond-Blackfan'

Anaemie, Erythrogenesis imperfecta, Anaemia chronica congenita aregenerativa, kongenitale hypoplastische Anaemie.

Die drei amerikanischen Pädiater J o s e p h s, D i a m o n d, B l a c k f a n beschrieben dieses Syndrom, das eine angeborene, chronische, isolierte, aplastische Anaemie mit Erythroblastopenie darstellt und zum Formenkreis der Erythroblastopenie-Syndrome gehört. Der Krankheitsbeginn liegt im Säuglings- und Kleinkindesalter. Es kommen Genitalmißbildungen vor. Manchmal sieht man eine verzögerte geistige und körperliche Entwicklung (Minderwuchs, Infantilismus).

Literaturnachweis:

DIAMOND, L.K. and BLACKFAN, K.D.: Hypoplastic anemia. Amer. J. Dis. Child. 56, 464, 1938, zit. bei LEIBER und OLBRICH.

HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Die echte aplastische Anämie im engsten Sinne. Hdbch. d. I. Med. Bd. II, 882f. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

JOSEPHS, H.: Anemia of infancy in early childhood. Medicine 15, 307-451, 1936, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome, Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien, 1957.

22. D y s m e t a b o l i s c h - d y s e n d o k r i n e s S y n d r o m

(DE TONI)

Dieses Syndrom gehört zum Formenkreis der renalen Zwergwuchssyndrome. Das Krankheitsbild ist eine idiopathische, renale Acidose mit Nephrocalcinose, Spätrachitis und Dystrophia adiposo-genitalis. Die Pathogenese ist weitgehend ungeklärt. Man beobachtet bei diesem Syndrom einen Hypogenitalismus.

Literaturnachweis:

- De TONI, G.: Un nouveau syndrome dysmétabolique et dysendocrine: acidose rénale idiopathique avec néphrocalcinose et pseudoparalyse hypopotassémique; nanisme, rachitisme, tardif; dystrophie adiposo-génitale. Ann. paediatr., Basel 182, 63-76, 1954, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien, 1957.

23. D y s t r o p h i a a d i p o s o g e n i t a l i s

Synonyma: Fröhlich's Syndrom, Babinski-Fröhlich's Syndrom, Hypophysäre Fettsucht, Morbus Fröhlich, Lannois-Cléret's Syndrom, Hypophysäres Syndrom.

Der von F r ö h l i c h (1901) beschriebene Fall war ein Knabe, bei dem ein Hypothalamustumor zu einem permanenten Hypogonadismus, zu einer geringfügigen Adipositas und zu einer Wachstumshemmung geführt hatte. Dieser Symptomenkomplex ist das eigentliche Fröhlich'sche Syndrom. Obwohl das später auch als Dystrophia adiposo-genitalis bezeichnete Syndrom damit genau umrissen war und die organische Hypothalamusstörung mit einschloss, wurde die Bezeichnung in der Folge von manchen Autoren auf alle Knaben mit Adipositas und infantilem Genitale, d.h. auf alle noch nicht in der Pubertät stehenden fetten Knaben ausgedehnt. Nach P r a d e r soll man besser den Begriff der Dystrophia adiposo-genitalis nicht anwenden, weil dieser Begriff heutzutage so verworren ist durch die irrtümliche Vorstellung, dass bei fetten Knaben ein Hypogonadismus vorliege und dass deshalb diese Knaben mit Sexualhormonen behandelt werden sollten. Durch die irrtümliche oder mindestens unklare Bezeichnung der

Praepubertas- und Pubertäts-Adipositas als Dystrophia adiposo-genitalis werden diese Knaben mit dem Verdacht des Hypogonadismus gebrandmarkt und einer überflüssigen und falschen Hormonbehandlung zugeführt. In Wirklichkeit handelt es sich weder um einen Hypogonadismus noch überhaupt um eine Endokrinopathie. Eine genaue Untersuchung ergibt regelmässig, dass das Genitale in Folge des adipösen Pubeswulstes nur zu klein scheint, dass in Wirklichkeit Penis, Skrotum und Hoden aber altersgemäss entwickelt sind.

Der Ausfall oder die Unterentwicklung im Bereich der inneren oder äusseren Genitalien ist ein Symptom, das wir praktisch bei allen destruierend auf den Hypophysenvorderlappen wirkenden Prozessen finden.

Bei MÄNNLICHEN INDIVIDUEN äussert sich dieses in sehr kleinem Penis, der völlig unter der Haut verschwindet und sehr kleinen Hoden. Kryptorchismus ist eine weitere sehr häufige Komplikation. Die Pubertätsumwandlung, wie der Stimmwechsel und die Sekundärbehaarung, bleibt aus. Betrifft die Krankheit ein Individuum jenseits der Pubertät, so sehen wir alle Zeichen der sexuellen Unterfunktion. Die sexuelle Dystrophie braucht nicht immer vorhanden zu sein.

Nach H e d i n g e r und L a b h a r t werden sich, je nach dem Zeitpunkt des Auftretens der Hypophysenschädigung und nach dem Ausmaße der schon stattgehabten Hodenreifung zunächst regressive degenerative Zeichen hinzugesellen. Die Spermatogenese geht zurück. Es treten mehrkernige Zellen in den Kanälchen auf. Schliesslich sind in den Tubuli nur noch Sertoli-Zellen und Spermatogonien erkennbar. Die Sertoli-Zellen enthalten reichlich Fettstoffe. Die Tunica propria ist verdickt und enthält höchstens kurze elastische Fasern. Die Leydig-Zellen degenerieren und verschwinden. Schliesslich finden sich nur noch vollkommen sklerosierte Tubulusreste. Die Intensität der tubulären Schädigung ist von dem Grade des hormonalen Ausfalls

abhängig. Dagegen lässt der histologische Testisbefund keine Rückschlüsse auf die Art der Hypophysenschädigung zu.

Es besteht ein Gonadotropindefizit. Die Unterscheidung zwischen normaler, verminderter und fehlender Gonadotropinausscheidung ist oft problematisch, da die Bestimmung geringer Quantitäten auf grosse Schwierigkeiten stösst. Wichtig ist daher für die Zuordnung zu dieser Gruppe der Nachweis, dass die Gonadotropine weniger als zwanzig Mäuseeinheiten in 24 Stunden betragen.

Bei WEIBLICHEN INDIVIDUEN finden sich die äusseren und inneren Genitalien klein und hypoplastisch, die Menarche tritt nicht ein. Es kann höchstens zu unregelmässigen, gelegentlichen Menstruationsblutungen kommen.

Literaturnachweis:

- BABINSKI, M. J.: Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt du développement des organes génitaux. Rev. neurol. Paris 8, 1900, 531, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH), Bd. III, 159-306 (241) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1955.
- FRÖHLICH, A.: Ein Fall von Tumor der Hypophysis cerebri ohne Acromegalie. Wien. klin. Wschr. 15, 883-886; 906-908, 1901, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- HEDINGER, CHR. u. LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. 416-487 (449) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- JONES, A.: Hypophyse und Hypophysenzwischenhirnsystem. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 8-129 (103) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban und Schwarzenberg-Verlag 1957.
- PRADER, A.: Wachstum und Entwicklung, in Klinik der inneren Sekretion

(LABHART) 20-69 (48) Springer-Verlag, Berlin, Göttingen,
Heidelberg 1957.

SCHMIDT, R.: Zur Kenntnis der mesencephal-hypophysär bedingten Symptomatologie, Klin. Wschr. 1864, 1932.

24. D y s t r o p h i a c a c h e c t i c o - g e n i t a l i s (ZONDEK)

Z o n d e k schlägt vor, wahre Kachexie in Verbindung mit hypophysärem Zwergwuchs, die nur sehr selten beobachtet wird, als Dystrophia cachectico-genitalis abzugrenzen. Z o n d e k will damit die nahen Beziehungen solcher Zustände zur Dystrophia adiposo-genitalis zum Ausdruck bringen. Das Krankheitsbild gehört mit zum hypophysären Zwergwuchs. Es ist mit Symptomen der Genitalhypoplasie verbunden.

Literaturnachweis:

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314. (266). Urban u. Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck, München-Wien 1952.

ZONDEK, H.: Die Krankheiten der endokrinen Drüsen unter Berücksichtigung ihrer Anatomie und Physiologie. 54 of. Benno Schwabe und Co.-Verlag, Basel 1953.

25. D y s t r o p h i a o s t e o - g e n i t a l i s s i v e A k r o - m i k r i e n a c h B R U G S C H.

Es ist eine Krankheit, die sich gegensätzlich zur Akromegalie verhält. Kombinationen der Krankheit mit einem Diabetes insipidus, mit Kleinwuchs, Adipositas, sowie mit sexueller Dysfunktion kommen vor. Die Symptome weisen auf eine hypophysär-mesencephale Genese hin.

B r u g s c h sah das Wesentliche des Krankheitsprozesses in der eigenartigen Verkürzung der Acren. Die hypophysäre Genese scheint wegen der begleitenden genitalen Dystrophie, sowie des Diabetes insipidus und des Röntgenbildes der Sella ziemlich sicher.

G u g g i s b e r g e r und N e u w e i l e r sprechen von Genitalhypoplasie und Genitaldystrophie bei dieser Krankheit.

Literaturnachweis:

BRUGSCH, Th.: Akromikrie oder Dystrophia osteogenitalis. Med. Klin. I, 81, 1927.

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutions-Störungen und Wachstums-Störungen. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AM-REICH), Bd. II, 208-314, (266) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

26. Ellis-van Creveld ' Syndrom

Synonyma: Ellis-van Creveld ' Krankheit, Chondroektodermal-Dysplasie, Chondro-dysplasia ectodermica.

Es handelt sich um einen sehr seltenen Komplex multipler Abartungen mit Dysplasie von Abkömmlingen des Ektoderms und des Mesoderms. Bisweilen findet sich bei diesem Syndrom eine psychische und genitale Unterentwicklung.

Literaturnachweis:

ELLIS, R. W. B. and CREVELD, van, S.: A syndrome characterized by ectodermal dysplasia, polydactyly, chondrodysplasia and congenital morbus cordis. Arch. Dis. Child, London 15, 65-68, 1940.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome, Urban-Schwarzenberg-Verlag, München-Berlin-Wien, 1957.

27. Endometriose

Unter dem Begriff der Endometriose werden alle ausserhalb der anatomischen Grenzen der Gebärmutter Schleimhaut vorkommenden gutartigen Tiefenwucherungen von Uterusschleimhautgewebe zusammengefasst, die im Genitale selber, in der Nachbarschaft desselben oder in genital-entfernten Körperteilen und Organen der Frau vorkommen. Da das Wachstum des ortsfremden Endometriumgewebes ebenso wie das Wachstum der normalen Gebärmutter Schleimhaut von der hormonalen Funktion der Eierstöcke abhängt, kommt die Endometriose ausschliesslich in dem geschlechtsreifen Lebensalter der Frau und ausschliesslich bei Frauen, niemals bei Männern vor.

M a r t i u s teilt die Endometriose nach dem Fundort in folgende Gruppen ein:

A. Die Endometriosis genitalis, bei der zu unterscheiden ist:

1. Die Endometriosis genitalis interna uteri et tubae.
2. Die Endometriosis genitalis externa.

B. Die Endometriosis extragenitalis.

In vielen Fällen ist die Bauchendometriose mit Infertilität verbunden, was durch die schweren Veränderungen der teerzystenhaltigen Ovarien und die allseitigen Verwachsungen der Eierstocksoberfläche erklärt wird. Die ausgedehnten intraperitonealen Adnexendometriosen verhindern natürlich die Konzeption ebenso wie die ausgedehnten intrauterinen Endometriosen. Wenn es bei geringen Befunden zur Schwangerschaft kommt, kann sich das endometriotische Gewebe zurückbilden.

Literaturnachweis:

ABRECHT, H.: Die Endometriose. Hdbch. ⁴ Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe
(SEITZ-AMREICH) Bd. IV, 190-288, (288) Urban-Schwarzenberg-
Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1955.

MARTIUS, H.: Lehrbuch der Gynaekologie, Georg Thieme-Verlag, Stuttgart 1946.

28. Erythroblastenanaemie

Synonyma: Thalassaemie, mediterranes haemopathisches Syndrom, Cooley-
Anaemie, Chronische familiäre Anaemie, Cooley-Lee-Syndrom,
Cooley-Krankheit, Thalassaemia major, Mediterranaemie, thalassae-
misches Syndrom.

Die Bezeichnung Cooley'Syndrom beinhaltet eine primär-konstitutio-
nelle, erbliche, hämolytische Anaemie mit Mikrozytose. Das Syndrom gehört
zum Formenkreis der Mittelmeer-Syndrome.

Bei dieser Krankheit kommt es zu einem allgemeinen Zurückbleiben
des Wachstums und diese Tatsache führte zu dem Begriff des "hämatischen
Infantilismus". Dieser Begriff wurde durch L e h n d o r f f eingeführt.

Literaturnachweis:

COOLEY, T. B. and LEE, Pee.: Series of cases of splenomegaly in children with
anemia and peculiar bone change. Transact. Amer. Pediatr. Soc. 37,
29, 1925, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.

FANCONI, G.: Die primären Anämien und Erythroblastosen im Kindesalter.
Mtschr. Kinderheilk. 68, 129, 1937.

FREUDENBERG, E. and ESSER, M.: Pathogenesis of Cooleys anemia. Ann. Paediatr.
158, 128, 1942.

HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Die Erythroblastenanaemie. Hdbch. d. i. Med. Bd II,
369-378, (371) Springer-Verl. Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

LEHNDORFF, H.: Z. Kinderheilk. 56, 423, 1934.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, München-Berlin-Wien 1957.

PEPPMEIER, F.: Syndrome der Dermatologie. Diss. Würzburg, 1955.

29. Erythromelalgie (WEIR-MITCHELL)

Synonyma: Mitchell'Syndrom, Mitchell'Krankheit, (Weir)-Mitchell'Syndrom, Gerhardt'Krankheit, Gerhardt'Syndrom, Akromelalgie.

Unter der Erythromelalgie versteht man eine Erkrankung des vegetativen Nervensystems besonders jüngerer Menschen mit Schwellung und Rötung der Hände und Füße mit dauernden heftigen, brennenden Schmerzen bei Erwärmung. Kombinationen der Erythromelalgie mit endokrinen Störungen sind wiederholt beschrieben worden. Beim Kranken von P r i n c i bestand geringe Libido, das Fett an Brust, Gesäss, Armen und Hüften war vermehrt. P r i n c i sprach von einer Keimdrüseninsuffizienz und will eine Besserung nach Darreichung von Testeshormon-Präparaten und Adrenalin erzielt haben. P a d i l l a beobachtete bei einem Kranken eine abnorme Erregbarkeit des vegetativen Systems, Hyperthyreoidismus, Hypopituitarismus, Hyposuprarenismus und Hypogonitalismus. L u t z erwähnt keine Störungen von seiten der Gonaden.

Literaturnachweis:

GERHARDT, C. A.: Über Erythromelalgie. Berliner klin. Wschr. 29, 1125, 1892.

HIRSCHFELD, R.: Die Erythromelalgie. Hdbch. d. H. u. G. (JADASSOHN) Bd. VI/II, 260-772 (266) Springer-Verlag, Berlin 1928.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, München-Berlin-Wien 1957.

LUTZ, W.: Lehrbuch der H. u. G. Karger-Verlag, Basel 1957.

PRINCI, zit. bei HIRSCHFELD.

PADILLA, zit. bei HIRSCHFELD.

30. Essentielle hypochrome Anaemie.

Synonym: Achylische Chloranaemie.

Diese Krankheit gehört in die grosse Gruppe der Eisenmangelkrankungen. Nach Heilmeyer ist diese Krankheit heute als die chronische, essentielle Eisenmangelkrankung der FRAU aufzufassen, die in drei kritischen Zeitpunkten des Eisenstoffwechsels, während der Menstruationsjahre nach Abschluss des Wachstumsalters bis zur Menopause auftritt, mit typischem hypochromen Blutbefund und anderen Eisenmangelerscheinungen an den epithelialen Organen einhergeht, eine Eisenresorptionsstörung, häufig verknüpft mit Anacidität, aufweist und unter energischer Eisenbehandlung stets abheilt.

Es werden bei dieser Krankheit Störungen der Menstruation und andere endokrine Zeichen beobachtet. Einer der Fälle von Heilmeyer zeigte eine Amenorrhoe. Es kommen aber auch Menorrhagien vor, die dann mehr als Ursache, denn als Folge der Erkrankung anzusehen sind.

Die bei MÄNNERN beschriebenen Fälle gehören zu anderen Gruppen der Eisenmangelanaemien, wie unbemerkte Blutungsanaemien oder stille Infektaemien.

Literaturnachweis:

BODE, O. B. u. HEYRODT: Die primäre hypochrome Anämie. Münch-med. Wschr. 1306, 1938.

HEILMEYER, L.: Spez. Krankheitsbilder des erythrocytären Systems. Hdbch. d. i. Med. Bd. II, 184-470 (218f.) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

THIELE, W. u. KÜHL, H.: Über die essentielle hypochrome Anämie. Klin. Wschr. 1938/II, 1937.

31. Eunuchoidismus mit angeborenem Olfaktoriusdefekt.

Die von dieser Erkrankung befallenen Personen haben eine ausgesprochene eunuchoides Skelettproportion, hohe Stimme, kindliche sekundäre Geschlechtsorgane, spärliche Schambehaarung. Die Bulbi- und tracti olfactorii fehlen.

Im Hoden waren bei einem Fall nicht nur die Samenkanälchen mit Verdickung der Tunica propria degeneriert, sondern auch keine Zwischenzellen nachzuweisen. (Orthner)

Ähnliche Befunde haben auch andere Autoren wie Heschl, Weidenreich, Mirsalis und Altmann erhoben.

Literaturnachweis:

ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexual-Störungen, in Sexualität des Menschen (GIESE) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
307-373, (346)

HESCHL, WEIDENREICH, MIRSALIS, ALTMANN, zit. bei ORTHNER.

32. Fallot - Tetralogie

Synonyma: Fallot-Tetrad, Fallot-Syndrom, Fallot II, Morbus coeruleus.

Die Fallot Tetralogie ist die häufigste von allen angeborenen Herzklappenfehler-Krankheiten. Von Geburt an besteht dabei eine intensive Cyanose. Die Entwicklung der mit dieser Krankheit behafteten Kinder bleibt stark zurück. Sie sterben fast immer vor dem Pubertätsalter.

Unter den sonstigen Symptomen, die hier nicht von Interesse sind, wird bei dieser Krankheit immer wieder das verspätete Eintreffen der Pubertät und der Infantilismus derjenigen wenigen Kranken erwähnt, die das Pubertätsalter erreichen.

Literaturnachweis:

- SAKOBI, J., LOEWENECK, M. u. NORTHOFF, F.: Die Diagnostik und Therapie der congenitalen Angio-Kardiopathien. Dtsch. med. Wschr. 77, 193, 232, 1952
- KLINKE, K.: Diagnose und Klinik der angeborenen Herzfehler. Georg Thieme-Verlag, Leipzig 1950.

33. Familial congenital - muscular
Dystrophy with gonadal Dysgenesis.

B a s s o e beschrieb 1956 bei 2 Geschwistern eine familiäre congenitale Erkrankung, die durch Muskelatrophie und Gonadendysgenese charakterisiert ist. Die Krankheit entwickelte sich kurz nach der Geburt und wurde auch bei 5 anderen Mitgliedern der gleichen Familie gefunden. Bei einigen Fällen, die mit Katarakt einhergingen, konnte die Diagnose der congenitalen Amyotonie nicht ausgeschlossen werden.

Die erste Patientin (22 jährige FRAU) zeigte klinisch das Bild der ovariellen Agenesie (gonadale Dysgenese). Die Diagnose wurde erhärtet durch die vermehrte Ausscheidung von gonadotropinen Hormonen im Harn. Die Befunde der Inspection der inneren Genitalien und der histologischen Untersuchung des Ovars sprachen ebenfalls für diese Diagnose. Die Patientin hatte bis dahin niemals menstruiert. Der Uterus erschien infantil. Die 17-Ketosteroidausscheidung im Harn war normal. Der Oestrogen-Titer im Urin war weniger als 18 Mäuse-Einheiten im Tag. Bei der Laparotomie wurde das Corpus uteri so gross wie eine Mandel gefunden und es hatte eine weiche Konsistenz. Die histologische Untersuchung der bleistift-dicken Ovarien zeigte fibröses Ovarialgewebe ohne Zeichen von Primärfollikel. Nur einige wenige Narbenfollikel waren sichtbar.

Bei dem zweiten von B a s s o e beschriebenen Fall handelt es sich um einen 26 jährigen MANN. (Bruder des ersten Falles.) Die äusseren

Genitalien dieses Patienten erschienen normal. Die Hoden waren infantil und weich. Die Prostata war kleiner, als normal. Die spärliche Behaarung war feminin. Bei 3 Untersuchungen wurde keine Vermehrung von Urin-17-Ketosteroiden gefunden. Die Urin-Oestrogene waren vermehrt. Die histologische Untersuchung der Testes zeigte eine dicke fibröse Kapsel und spärliche Hoden-Kanäle mit einigen Sertoli-Zellen. In dem Gefäß-Stroma waren grosse Anhäufungen von Leydig-Zellen. Der grösste Teil des Abschnittes bestand nur aus einer hyalinen Substanz.

B a s s o e erklärt, dass in der ihm verfügbaren Literatur, kein anderer vorheriger Fall einer musculären Dystrophie beschrieben wurde, der mit spezifischer Gonaden-Dysgenesie vergesellschaftet war.

Literaturnachweis:

BASSOE, H. H.: Familial congenital muscular Dystrophy with gonadal Dysgenesis. The Journal of clinical Endocrinology and Metabolism. Vol. XVI, 12, 1614-1621, 1956.

34. Fanconi ' Syndrom

Synonyma: Fanconi Anämie; konstitutionelle, infantile, perniciosoähnliche Anämie; familiäre, infantile, perniciosoähnliche Anämie; aplastische, infantile, funiculäre Myelose; konstitutionelle, infantile Panmyelopathie.

Es findet sich bei diesem Syndrom eine Kombination von konstitutioneller, infantiler Panmyelopathie mit multiplen Mißbildungen. Die hier interessierenden Symptome sind der Klein- oder Minderwuchs und Infantilismus, Hypogenitalismus und eine Hodenatrophie. Es wurde familiäres aber auch sporadisches Vorkommen der Krankheit beobachtet.

Literaturnachweis:

- FANCONI, G.: Familiäre, infantile, perniciosoähnliche Anämie. Jb. Kinderheilk. 117, 257, 1927.
- HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Spezielle Krankheitsbilder des erythrocytären Systems. Bd. II, 184-470 (441 f), Hdbch. d. inneren Med. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1951.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- ROHR, R.: Familiäre Panmyelophthase (Fanconi-Syndrom beim Erwachsenen) Tagg. d. Schweiz. Hämatol. Ges. am 2.5.1947, Ref. Schweiz. med. Wschr. 385, 1948.

35. F ö l l i n g ' S y n d r o m

Synonyma: Fölling's Krankheit, Fölling's Schwachsinn, Phenylketonurie, Phenylurie, Oligophrenia phenylpyruvica, Brenztraubensäure-Oligophrenie, Brenztraubensäure-Schwachsinn.

Beim Fölling's Syndrom, das eine definierbare Form der Oligophrenie, die durch eine erbliche Störung des Aminosäurenstoffwechsels entsteht, darstellt, findet man einen Minderwuchs und Infantilismus unter manchen anderen Symptomen.

Literaturnachweis:

- FÖLLING, A.: Über Ausscheidung von Phenyl-Brenztraubensäure in den Harn als Stoffwechselanomalie in Verbindung mit Imbecillität. Zschr. physiol. Chem. 227, 169, 1934.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- SCHREIER, K.: Angeborene Störungen des Eiweiss-Stoffwechsels. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/2, 812-903 (860 f), Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

36. Friedreich' Syndrom

Synonyma: Friedreich' Ataxie, Friedreich' Krankheit, Friedreich' Tabes,
hereditäre Ataxie, familiäre Ataxie, spinale hereditäre
Ataxie, spinale Ataxie, Ataxia hereditaria.

Diese Ataxieform aus der Gruppe der spinocerebellaren Heredo-
Ataxien ist etwas häufiger als die cerebellare Heredo-Ataxie mit
Hodenatrophien und mit Impotenz beim MANNE, bzw. mit Menstruations-
störungen und Störungen der Blasen-Mastdarmfunktionen bei der FRAU
kombiniert. B i n g fasst heute die Friedreich'sche Ataxie und die
Pierre Marie'sche Form unter dem Namen "Spino-cerebellare Heredo-
Ataxie" zusammen. (siehe dort)

Das Friedreich' Syndrom ist ein rezessiv-erbliches Leiden, das
meist schon in früher Kindheit manifest wird.

Literaturnachweis:

- RODECHTEL, G. u. SCHRADER, A.: Die spinale und cerebellare hereditäre
Ataxie. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/2, 512, Springer-Verlag, Berlin-
Göttingen-Heidelberg 1953.
- FRIEDREICH, N.: Über degenerative Atrophie der spinalen Hinterstränge.
Virchows Arch. path. Anat. 26, 391-419 u. 433-459, 1863 u.
27, 1-26, 1863, zit. b. LEIBER u. OLBRICH.
- HASSLER, R.: Die cerebellare Heredo-Ataxie. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/3,
635 f (639), Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidel-
berg 1953.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-
Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

37. Gaucher' Syndrom

Synonyma: Morbus Gaucher, Gaucher' Krankheit, Gaucher-Schlagenhauser'

Syndrom, primäre, idiopathische Splenomegalie, Splenomegalie Typ Gaucher, grosszellige, lipoides Splenomegalie, cerebrosid-zellige Lipoidose, Cerebrosidspeicherkrankheit, Lipoidhistiocytose vom Kerasin-Typ, Cerebrosidose.

Der Morbus Gaucher ist eine seltene, familiäre, konstitutionelle Krankheit, die das reticulohistiozytäre System verschiedener Organe erfasst und auf Störungen vor allem des Cerebrosidhaushaltes beruht. Die infantile Form ist von der des Erwachsenen zu unterscheiden.

Bei Kindern kommt es regelmässig zur Hemmung der sexuellen Entwicklung, zum Infantilismus.

Das Krankheitsbild findet sich häufiger bei Juden als bei anderen Rassen.

Literaturnachweis:

BRAUER, W.: Beitrag zur Diagnostik des Morbus Gaucher, Kinderärztl. Prax. 4, 230, 1949.

GAUCHER, B. C. E.: De l'épithélioma primitif de la rate; hypertrophie idiopathique de la rate sans leucémie. Thèse de Paris. 31, 1882, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

LÜDIN, H.: Zur Cytologie des Morbus Gaucher, Schweiz. med. Wschr. 41, 1117, 1950.

REICH, C., SEIFE, M. and KESSLER, B. J.: Gauchers disease: a review and discussion of 20 cases. Medicine 30, 1, 1951.

TROPP, C.: Beitrag zur Pathogenese der Gaucher'schen und Niemann-Pick'schen Erkrankung. Klin. Wschr. 15, 562, 1936.

38. G é l i n e a u ' S y n d r o m

Synonyma: Gélinau' Krankheit, genuine Narkolepsie, Hypnolepsie.

Symptomatische oder genuine willensunabhängige, intermittierende Einschlafanfälle, die mehrmals am Tage auftreten und die minutenlang andauern, charakterisieren dieses Krankheitsbild. Als Begleiterscheinung unter anderen Symptomen kommt Hypogonitalismus vor.

Literaturnachweis:

GELINEAU, J. B. E.: De la narcolepsie. Gaz. hôp. Paris 53, 623-628, 635-637, 1880, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch d. klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

THIELE, R. u. BERNHARDT, H.: Beitrag zur Kenntnis der Narkolepsie. Springer Verlag Berlin 1933.

39. G e n i t o - a d r e n a l e s S y n d r o m.

Synonyma: Adreno-genitales Syndrom, Interrenalismus, Pseudopubertas interrenalis, adrenaler Virilismus, Hyperkortizismus, Dyskortizismus, Hyperadrenokortizismus.

Diese Bezeichnungen stellen einen Oberbegriff für Krankheiten dar, die durch Überproduktion von androgenen (und östrogenen) Substanzen entstehen. Je nach dem Zeitpunkt des Auftretens der Störung und abhängig vom betroffenen Geschlecht entwickeln sich verschiedenartige Zustandsbilder. Man unterscheidet das congenitale adrenogenitale Syndrom, das erworbene adrenogenitale Syndrom mit Krankheitsbeginn vor der Pubertät und nach der Pubertät.

Pathogenetisch handelt es sich um die komplexen Auswirkungen einer Dysfunktion der Nebennierenrinde bei der eine Überproduktion der sogenannten N-Hormone im Vordergrund steht.

Dieses Syndrom ist nicht sehr häufig und tritt fast nur bei FRAUEN auf. Die weiblichen Genitalien zeigen eine Atrophie und mangelnde Entwicklung, die dem männlichen Geschlecht entsprechenden Teile vergrössern sich. In den Ovarien wurde bei Operationen eine cystische Degeneration festgestellt. Es kommt zu keiner Entwicklung der Mammæ, es besteht eine primäre Amenorrhoe und Infertilität.

Im Vordergrund des klinischen Bildes stehen die androgenen Symptome, die sich alle aus der virilisierenden, anabolen und gonadotropinhemmenden Wirkung der androgenen Hormone erklären. Beim Fetus ist die einzige nachweisbare Auswirkung der Androgen-Überproduktion die Entwicklungsstörung der äusseren Genitalien beim Mädchen. Da hier die virilisierende Wirkung und die anabole Wirkung nicht interessieren, soll nur die gonadotropinhemmende Wirkung näher erläutert werden.

Bei MÄNNERN wurde das Syndrom nur sehr selten beobachtet. Es kommt zu einer Gynäkomastie, Libido und Potentia coeundi lassen nach, die Genitalorgane werden kleiner. Beim Manne finden sich atrophische Hoden, Azoospermie und Infertilität. Die Androgen- und die 17-Ketosteroid-Ausscheidung ist erhöht. Beim Manne wird die Diagnose durch den isosexuellen Entwicklungstyp sehr erschwert. Sehr wichtig ist die Messung der Hoden, die im Vergleich zur übrigen somatischen Entwicklung meistens zu klein, selten normal gross und gelegentlich tumorartig vergrössert sind. Bei der äusserlich genau gleich aussehenden Pubertas praecox sind die Hoden oft ebenfalls relativ zu klein oder aber von normaler Grösse, aber die Hodenbiopsie zeigt hier Leydig-Zellen und eine Spermatogenese, und die 17-Ketosteroide sind nur wenig erhöht. Bei tumorartig vergrösserten Hoden lässt sich oft weder aus den 17-Ketosteroiden noch aus der Hodenbiopsie zwischen dem kongenitalen adrenogenitalen Syndrom und einem Leydig-Zelltumor unterscheiden.

Hingegen ist die Senkung der 17-Ketosteroide und das Kleinerwerden des Tumors durch Cortison nur beim adrenogenitalen Syndrom möglich.

Beim erwachsenen Mann ist die Symptomatologie meistens so geringfügig, dass bisher nur wenig Fälle diagnostiziert wurden. Durch eine genaue Anamnese und eine routinemässige Bestimmung der 17-Ketosteroide bei jedem Fall von zu kleinem Hoden, von Hodentumoren und bei jedem Fall von Infertilität und Azoospermie gelingt es, das kongenitale adrenogenitale Syndrom beim erwachsenen Manne zu erkennen.

Literaturnachweis:

- GEBAUER, A. u. LINKE, A.: Virilisierende Nebennierenrinden-Tumoren. (adrenogenitales Syndrom) Dtsch. med. Wschr. 16, 456, 1951.
- GÜLZOW, M.: Zur Klinik der Nebennierenrindentumoren. Dtsch. med. Wschr. 278, 1948.
- JACCOTTET, M.: Pseudohermaphrodisme féminin et cortico surrénale. Schweiz. med. Wschr. 81, 613, 1951.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. 294, Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg 1949
- LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. 359f. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- NEUMANN, H. O.: Nebennierenrinde und Geschlechtlichkeit. Arch. Gynaek. 160, 481, 1936.
- PRADER, A.: Adrenogenitales Syndrom, adrenogenitales Salzverlust-Syndrom und Cushing-Syndrom im Kindesalter. Schweiz. med. Wschr. 86, 289, 1956
- PRADER, A., SPAHR, A. u. NEHRER, R.: Erhöhte Aldosteron-Ausscheidung beim kongenitalen adrenogenitalen Syndrom. Schweiz. med. Wschr. 85, 1085, 1955
- YOUNG, H. H.: Genital abnormalities, hermaphroditism and related adrenal diseases. Baltimore: Williams u. Wilkins Company 1937.

40.v. G i e r k e' S y n d r o m

Synonyma: v. Gierke' Krankheit, Glykogenose, van Creveld-v. Gierke' Krankheit, Hepato-nephro-megalia glycogenica.

Das von van C r e v e l d und v. G i e r k e 1928 und 1929 beschriebene und bearbeitete Syndrom ist eine Glykogenspeicherkrankheit. Man findet dabei einen hepatischen Infantilismus. Ist das Fettpolster stark entwickelt, so können Bilder, wie bei der Dystrophia adiposo-genitalis entstehen. Die Geschlechtscharactere sind in den einzelnen Fällen sehr verschieden ausgeprägt. Meist ist die Entwicklung verspätet, und die sekundären Geschlechtsmerkmale sind nur mässig entwickelt. Interessant ist die Beobachtung von E s s e l b o r n und Mitarbeitern, dass bei einem 22 jährigem Mädchen mit dieser Krankheit, mit dem Eintreten der Periode die erhebliche Lebervergrösserung völlig schwand. Ausserhalb der genitalen Sphäre sind innersekretorische Störungen bei diesem Syndrom klinisch relativ selten ausgeprägt.

Literaturnachweis:

BEUMER, H. u. LOESCHKE, A.: Zum Stoffwechsel und zur Differentialdiagnose der Glykogenspeicherkrankheit. Münch. med. Wschr. 80, 377, 1933.

CREVELD, van, S.: Chronische hepatogene Hypoglykämie im Kindesalter. Zschr. Kinderhk. 52, 299, 1932.

ESSELBORN, V. M. u. a.: Effect of the menarche on hepato-megaly in a pubescent girl with a syndrome resembling glycogen disease. J. Clin. Endocrin. 10, 339, 1950.

GIERKE, v. E.: Über Speicherung und Speicherungskrankheiten. (Thesaurismosen) Med. Klin. 27, 576-579, 1931.

GÖTTSCHE, O.: Ein Fall von hepatischem Infantilismus. Mschr. Kinderhk. 35, 305, 1927.

GRAEFE, E. u. KUHNAU, J.: Krankheiten des Kohlehydratstoffwechsels. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/2, 1-435, (359f.) Springer-Verlag, Berl. Gött. Heidelbg. 1955

- HANHART, E.: Über die Erbbedingtheit der Glykogenosen und deren Beziehungen zum Diabetes mellitus. Schweiz. med. Wschr. 72, 163, 1947.
- HERTZ, W. u. JECKELN: Glykogenspeicherkrankheit unter dem klinischen Bild des Myxödems. Z. Kinderhk. 58, 247, 1936.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

41. Greig' Syndrom

Synonyma: Hypertelorismus Greig, familiärer Hypertelorismus, Hypertelorismus.

Es handelt sich um eine degenerative Konstitutionsanomalie mit dem Leitsymptom Hypertelorismus. Unter anderen Symptomen finden sich Minderwuchs und Kryptorchismus. Diese Symptome gehören aber nicht obligat zum Greigschen Syndrom.

Literaturnachweis:

- GREIG, D. M.: Hypertelorism, a hitherto undifferentiated congenital craniofacial deformity. Edinburgh med. J. 31, 560-593, 1924, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
- GÜNTHER, H.: Der Turmschädel, Erg. inn. Med. 40, 1931, 40.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957

42. Groenblad-Strandberg'Syndrom

Synonym: Systematisierte Elastorhexis, Pseudoxanthomaelasticum mit Angioid-Streifen.

Bei dieser erblichen Systemerkrankung finden sich bisweilen neurovegetative, endokrine und psychische Störungen. Schuppener und

Meitinger beschrieben einen Fall mit Potenzstörungen und Blutungen in Magen, Kolon, parenchymatöse Organe, in das Genitale und in Gelenke.

Literaturnachweis:

- DARIER, J.: Pseudoxanthoma elasticum. M. hefte prakt. Dermat. 23. 609, 1896.
GROENBLAD, E. E.: Angioid streaks-Pseudoxanthoma elasticum. Acta ophth. 7, 329, 1929.
LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien, 1957.
SCHUPPENER, H. J. u. MEITINGER, Stobbe: Systematisierte Elastorhexis. Dtsch. med. Wschr. 80, 1723-1727, 1955.
STRANDBERG, J.: Pseudoxanthoma elasticum. Verh. dermat. Ges. Stockholm, Sitzung 13. 3. 29. Ref. Zbl. H. u. G. 631, 689, 1929.

43. Guérin - Stern ' Syndrom

Synonyma: Arthrogryposis multiplex congenita, Akromyodysplasia congenita, multiple angeborene Gelenkstarre, Amyoplasia congenita, Myodystrophia foetalis deformans, multiple angeborene Gelenkverkrümmung, multiple congenitale Kontrakturen, Myodysplasia fibrosa multiplex.

Dieser seltene Komplex multipler Abartigkeiten mit angeborener, systemhafter, mesodermaler Dysplasie der Gelenke kann von Hypogonadismus begleitet sein. Es ist ein erbliches Leiden.

Literaturnachweis:

- GUERIN, J. R.: Recherches sur les difformités congénitales chez les monstres. Paris 1880, zit. bei LEIBER u. OLBRICH.
HASSE, M. L.: Zur Klinik der Arthrogryposis multiplex congenita, bzw. der

angeborenen Gelenkversteifungen mit Muskeldefekten. Diss.
med. Göttingen 1945, zit bei LEIBER u. OLBRICH.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

44. Hairless women - Syndrom

Synonyma: Syndrom der "haarlosen Frauen", Syndrom der testikulären Feminisierung.

Man versteht unter diesem Syndrom eine besondere Manifestationsart eines Pseudohermaphroditismus masculinus. Es ist ein wahrscheinlich rezessiv erbliches Leiden. Über das Zustandekommen der Feminisierung weiss man nichts genaues.

Der äussere Habitus der Patienten ist normal weiblich. Es besteht eine primäre Amenorrhoe. Pubes- und Axillarbehaarung fehlen. Manchmal enthalten die häufig vorkommenden Inguinalhernien Leistenhoden. Die 17-Ketosteroidausscheidung ist ebenso wie die Östrogenausscheidung im Harn normal. Die Gonadotropinausscheidung im Urin ist leicht erhöht. Das äussere Genitale ist rein weiblich. Das innere Genitale ist dagegen meist männlich differenziert. Die Abdominal- oder Inguinalhoden haben vermehrte Leydig-Zellen und infantile Tubuli seminiferi. Das chromosomale Geschlecht ist gewöhnlich männlich, die psychische Grundhaltung dagegen meist weiblich.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

45. Hanhart' Syndrom I

Synonyma: Heredo-degenerative, genito-dystrophische Nanosomie (Typus Hanhart)

Hanhart'rezessiver Zwergwuchs,Hanhart'dysgenitaler rezessiver Zwergwuchs,Hanhart'Zwergwuchs,Hanhart'Nanismus.

Bei dieser in Sippen auftretenden dysgenitalen Form des Zwergwuchses,der nur in bestimmten Inzuchtsgebieten beobachtet wurde,kommt es zu einer Dystrophia adiposogenitalis mit sexuellem Infantilismus.

Literaturnachweis:

GUGGISBERGER,H.u.NEUWEILER,G.:Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen.Hdbch.d.Frauenheilk.u.d.Geburtshilfe(SEITZ-AMREICH)Bd.II,208-314,(221)Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1952.

HANHART,E.:Die Rolle der Erbfaktoren bei den Störungen des Wachstums. Schweiz.med.Wschr.83,198-203,1953.

Leiber,B.u.OLBRICH,G.:Wörterbuch der klinischen Syndrome,Urban-Schwarzenberg-Verlag,Berlin-München-Wien 1957.

46.H ä m o c h r o m a t o s e

Synonyma:Pigmentzirrhose,Bronzediabetes,Hanot-Chauffard'Syndrom,Troissier-Hanot-Chauffard'Syndrom,Troissier'Syndrom.

Unter Hämochromatose versteht man einen Diabetes mellitus infolge Pankreaszirrhose mit Pigmentablagerung in der Haut und inneren Organen und splenomegaler Leberzirrhose.Sie kommt ganz vorwiegend beim männlichen Geschlecht jenseits des 40.Lebensjahres vor.

Die Krankheit führt häufig zu Impotenz und Hodenatrophie,zu Ausfall der Scham-und Achselbehaarung.Da im Harn kein FSH auftritt,dürfte es sich um eine Störung der gonadotropen Hypophysenfunktion handeln.

Der eisenhaltige Blutfarbstoff,der in vielen Organen abgelagert wird, soll eine Affinität zu den basophilen Hypophysenvorderlappenzellen

besitzen und dadurch eine isolierte Störung der Gonadotropinbildung bewirken.

Literaturnachweis:

- BAUER, H.: 2 Fälle von Diabetes mellitus mit Leberzirrhose. Münch. med. Wschr. 95, 674, 1953.
- GRAEFE, E. u. KÜHNAU, J.: Krankheiten des Kohlehydratstoffwechsels. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/2, 1-435, (1975) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- MARBLE, A. and BAILEY, C. C.: Hemochromatosis. Amer. J. Med. Ass. 11, 590, 1951.
- ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Sexualität des Menschen. (GIESE) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
- STRIECK, F.: Diabetes und Leberzirrhose. Dtsch. Arch. klin. Med. 178, 167, 1935.

47. Hepatolenticuläre Degeneration

Synonyma: Wilson'Syndrom, Wilson'Krankheit, Westphal-Strümpell'Syndrom, Westphal-Strümpell-Wilson-Pseudosclerose, hepato-cerebrale Degeneration, neuro-hepatische Degeneration, (Kinnier)-Wilson'Syndrom, Wilson'Linsenkerndegeneration, progressive familiäre Linsenkerndegeneration, Pseudosclerose, Wilson'Linsenkernsyndrom.

Hierbei handelt es sich um eine Stoffwechselstörung mit koordinierter Linsenkerndegeneration, Leberzirrhose und Hirnveränderungen. Bei FRAUEN besteht bei dieser Krankheit in der Regel eine Amenorrhoe. (H a s s l e r) Nach S c h r e i e r ist der in der Literatur mehrfach bei dieser Krankheit hervorgehobene Hypogenitalismus in seiner Ursache noch unbekannt und es bleibe zu studieren, ob er diencephale Ursachen hat oder auf Veränderungen im Steroidstoffwechsel in der Leber zurückzuführen ist.

Literaturnachweis:

- ALTON, G.: Dementia chorea-asthenica mit juveniler knotiger Hyperplasie der Leber. Münch. med. Wschr. 2369, 1908.
- HASSLER, R.: Extrapyramidale-motorische Syndrome und Erkrankungen. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/3, 676-904, (877) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.
- HORNPOSTEL, H.: Neuere Erkenntnisse über das hepatolenticuläre Syndrom. Schweiz. med. Wschr. 84, 7, 1954.
- JOSEPHY, W.: Degeneratio hepatolenticularis. Hdbch. d. Neur. (BUMKE u. FOERSTERS) Bd. XVI, Springer-Verlag, Berlin 1936.
- LEIBER, B. u. OLBACH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag 1957, Berlin-München-Wien.
- SCHALTENBRAND, G.: Chorea mit Leberzirrhose. Dtsch. Z. Nervenheilk. 91, 174, 1926.
- SCHREIER, K.: Angeborene Störungen des Eiweiss-Stoffwechsels. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/2, 812-903, (833) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

48. Heubner - Herter 'S y n d r o m

Synonyma: Gee-Herter-Heubner 'Syndrom, Heubner-Herter 'Krankheit, Gee-Herter 'Krankheit, Gee-Thaysen 'Krankheit, Heubner-Herter 'Infantilismus, Herter 'Infantilismus, Intestinaler Infantilismus, Zoeliakie, Morbus coeliacus, idiopathische Steatorrhoe, Spätatrophie (CERNY), Infantile Steatorrhoe, Zoeliakie-Syndrom.

Dieses Syndrom ist eine schwere Verdauungsinsuffizienz des Kindes jenseits des Säuglingsalters mit intestinalem Infantilismus. Dieser intestinale Infantilismus tritt erst bei längerer Krankheitsdauer auf. Die Krankheit ist durch eine schwere Resorptions-Störung für Fette, Kohlehydrate, Mineralien und Vitamine im Dünndarm gekennzeichnet.

Literaturnachweis:

- FANCONI, G.: Der intestinale Infantilismus und ähnliche Formen der chronischen Verdauungsstörung. Beihefte Jb. Kinderhk. Berlin 21, 1928.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- LEHNDORFF, H. u. MAUTNER, H.: Die Coeliakie (Herters intestinaler Infantilismus, Heubners schwere Verdauungsinsuffizienz jenseits des Säuglingsalters. Erg. inn. Med. 31, 456, 1937.
- MAI, H., MEISSNER, W., LOEBELL, H. u. JODAM, P.: Kurzes Lehrbuch der Kinderheilkunde, Augen-Hals-Nasen-Ohren- und Hautkrankheiten. 216, J. F. Lehmann-Verlag, München 1956.

49. Hutchinson-Gilford-Syndrom

Synonyma: Progeria infantilis, Nanismus senilis, Progeria, Gilford-Syndrom, Variot-Pironneau's greisenhafter Zwergwuchs, Nebennierenzwergwuchs, Senilismus.

Bei den Individuen, die dieses Syndrom zeigen, handelt es sich um zwergwüchsige Menschen, die durch gleichzeitiges Vorhandensein höchster Magerkeit, unelastischer Haut, mangelhafter Genitalentwicklung und greisenhaften Aussehens bei gut entwickelter Intelligenz charakterisiert sind. Die Genitalorgane bleiben während des ganzen, meist kurzen Lebens, auf infantiler Entwicklungsstufe stehen. Nach Schönfeld ist dieses Syndrom zu den Missbildungs-Syndromen zu rechnen.

Literaturnachweis:

- MC KUSIK, : The clinical observations of Jonathan Hutchinson. Am. J. of Syph. Gonorrh. and Ven. Dis. 36, 101-126, 1952.
- PRADER, A.: Wachstum und Entwicklung, in Klinik der inneren Sekretion. (LABHART) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

SCHÖNFELD, W.: Syndromatologie. Dtsch. med. Wschr. 324-326, 1954.

WIEDEMANN, H. R. Progerie. Arch. Kinderhk. 135, 169, 1948.

WIEDEMANN, H. R.: Über Greisenhaftigkeit im Kindesalter, insbesondere die
Gilford'sche Progerie. Zschr. Kinderhk. 65, 670-697, 1948.

ZONDEK, H.: Die Krankheiten der endokrinen Drüsen unter Berücksichtigung
ihrer Anatomie und Physiologie. 542, Benno Schwabe u. Co.-
Verlag, Basel 1953.

50. Hyperostosis frontalis interna

Synonyma: Morgagni-Syndrom, Morgagni-Stewart-Morel-Syndrom, Stewart-Morel-Syndrom, Morel-Syndrom, Stewart-Greeg-Morel-Syndrom, Morgagni-Krankheit, Achard-Thiers-Syndrom, Craniopathia metabolica, Craniopathia neuroendocrinica.

Die zentrale endokrine Regulationsstörung mit Schädelhyperostose bei älteren Frauen und zwar vorwiegend bei kräftig gebauten Typen jenseits des Klimakteriums vorkommend, zeigt als Hauptsymptome: Hyperostosis frontalis interna, Virilismus und Obesitas. J o r e s kommt auf Grund seiner Studien zusammenfassend zu dem Schluss, dass die klinische Einheit des Morgagni-Syndroms höchst fragwürdig ist und nicht existiert und dass die endokrine Natur des Syndrom ebenfalls bis heute noch unbewiesen ist. J o r e s steht hiermit im Gegensatz zu O r t h n e r. Nach H e n s c h e n findet man bei dieser Krankheit pathologisch-anatomisch als Zeichen einer Aktivitätssteigerung die beiden chromophilen Typen gegenüber den chromophoben Zellen des Hypophysenvorderlappens vermehrt. Man kann dieses Syndrom am ehesten mit der durch den Keimdrüsenausfall bedingten Unordnung der endokrinen Regulationen in Zusammenhang bringen. Fettsucht und Virilismus sind typische Zeichen einer hypophysär ausgelösten relativen Nebennierenrinden Überfunktion.

Bei MÄNNERN ist die Hyperostosis frontalis interna ausserordentlich selten. (J o r e s)

Literaturnachweis:

- HASLHOFER, L. u. LANG, F. J.: Störungen und Erkrankungen der weiblichen Geschlechtsorgane in ihren Beziehungen zu Knochen und Gelenken. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. VI, 421-455, (449) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1954.
- MENSCHEN, F.: Morgagnis-Syndrom. Gustav Fischer-Verlag, Jena 1937.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- JORES, A.: Krankheiten der Hypophyse und des Hypophysenzwischenhirnsystems. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 8-129, (111) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- ORTHNER, H.: Das Morgagni Syndrom, in Die Sexualität des Menschen (GIESE) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
- WOOLHANDLER, and LEVINE, R.: The clinical significance of hyperostosis frontalis interna. J. clin. Endocrinol. 7, 624, 1947.

51. Hypertension

Blutdrucksteigerung kommt unter sehr verschiedenen pathologischen Bedingungen vor. Abgesehen von den mehr physiologischen kurzdauernden Steigerungen geringen Grades kommt eine pathologische Blutdruckerhöhung vor allem bei Nierenleiden, bei Bleivergiftung, Polycythämie, bei manchen Fällen von dekompensierten Herzleiden und bei der essentiellen Hyper-

tonie vor. FRAUEN zeigen oft die Erscheinungen des hohen Blutdrucks im Beginn des Klimakteriums. Die Ursache der essentiellen Hypertonie ist zur Zeit noch unbekannt. Wahrscheinlich ist mit einer vielfachen Aetiologie der Hypertension zu rechnen. (D o m a r u s)

Der Unterschied zwischen Normotonikern und Hypertonikern ist nach Meinung von P i c k e r i n g nur ein gradueller, kein qualitativer. P i c k e r i n g lehnt die essentielle Hypertonie als eigenes Krankheitsbild ab und definiert die Hypertoniker als eine Bevölkerungsgruppe, deren Blutdruck höher als in der übrigen Bevölkerung liegt, wofür kein ersichtlicher Grund vorhanden ist.

Grössere Bedeutung für das Entstehen des Bluthochdrucks dürfte den Geschlechtsdrüsen beizumessen sein. (K y l i n) Die klimakterische Hypertonie der Frauen ist auch allen ihren Symptomen nach eine echte essentielle Hypertonie. Sie wäre demnach als Ausdruck der eingestellten Sexualhormon-Ausscheidung anzusehen. Dem Geschlechtsdrüsenextrakt kommt eine deutlich depressive Wirkung zu. (K y l i n)

Bei essentieller Hypertonie beobachteten W o l f f und Mitarbeiter zum Teil eine erhöhte Aldosteronausscheidung. G e n e s t und Mitarbeiter diskutieren in ihrer Arbeit die Möglichkeit, dass bei arterieller Hypertonie eine leichte chronische Aldosteronüberproduktion vorliegen könnte.

Eine Verminderung der Urinausscheidung der 17-Ketosteroide in 60% der essentiellen Hypertonie und im gleichen Verhältnis beim nephrogenen Hochdruck fand K o l o g h u.

M u c i o und Mitarbeiter untersuchten die Ausscheidung der gonadotropen Hormone bei 14 essentiellen Hypertonikern und fanden bei allen eine deutliche Einschränkung der Urinkonzentration dieser Hormone. Dieser Befund wird auf eine komplizierte Störung des Zwischenhirn-Hypophysensystems zurückgeführt. W e s t p h a l glaubt, dass durch Keimdrüsenhormone eine Vasoaktivität an der Peripherie und am Herzen entsteht.

B e k a e r t fand, dass eine Entfernung der Hoden, bzw. der Eierstöcke bei 4 Hunden den Hochdruck nicht beeinflussen.

Die Schwierigkeit der ursächlichen Bedeutung einer Gonadenstörung bei Hypertonie festzustellen beruht darauf, dass praktisch nicht festgestellt werden kann, ob die Gonadenstörungen oder die anderen Krankheitszeichen zuerst vorhanden waren.

Literaturnachweis:

BEKAERT, J.: Thyroid gland, gonads and experimental neurogenic hypertension. Exper. Med. a. Surg. 13, 286-290, 1955, ref. MOELLER, Kongress-Zbl. f. d. ges. inn. Med. 168, 109, 1956.

BUSCH, E.: Über die Behandlung der coronaren Insuffizienzen, der Myocard-schäden und der Hypertension mit Sexualhormonen. Med. Klin. 1423, 1955.

DOMARUS, von, A.: Grundriss der inneren Medizin. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg 1947.

GENEST, J., LEMIEUX, G., DAVIGNON, A., WOYCICK, K. E. and STEYERMARK, P.: Human arterial hypertension: a state of mild chronic hyperaldosterism? Clin. Res. Dept. Hôtel-Dieu. Hospt. Montreal Quebec. Science (Lancaster, Pa) 123, 503-505, 1956, ref. ZISSLER, Kongress-Zbl. f. d. ges. inn. Med. 172, 1956.

KOLOGHU, S.: Contribution à l'étude des dérivés androgéniques dans certaines maladies hypertensives, Hypertension artérielle essentielle, Hypertension gravidique, Hypertension nephrogène. Acta med. turcica, 5, 179-210, 1953 und 7, 7-39, 1955, ref. SCHNEIDER, Kongress-Zbl. d. ges. inn. Med. 167, 203, 1956.

KYLIN, E.: Der Blutdruck des Menschen. Theodor Steinkopf-Verlag, Dresden und Leipzig 1937.

MUCIO, G., LUCIANI, A., IPPOLITO, A., ANDROZZI, e, G.: La eliminazione urinaria

delle gonadotropine nella malattia vascolare ipertensiva.
Rass.Fissiopat.27,76-81,1955,ref.SCHNEIDER,Kongress-Zbl.f.d.
ges.inn.Med.164,342,1956.

PICKERING,G.W.:The genetic factor in essential hypertension.Ann.Int.
Med.43,457-464,1955,ref.MOELLER,Kongreß-Zbl.f.d.ges.inn.
Med.168,108,1956.

WOLFF,H.P.,KOCZOREK,K.H.R.:Klinische Aldosteronuntersuchungen.Verh.
Dtsch.Ges.inn.Med.62,480-485,1956.Ref.SCHULZ,Kongress-Zbl.
F.d.ges.inn.Med.176,174,1957.

52.Hypophysärer Riesenwuchs

Synonym:Gigantismus.

Als Riesenwuchs bezeichnet man nach J o r e s im allgemeinen eine Grösse,die 1,90m überschreitet.Mit der Akromegalie steht der hypophysäre Riesenwuchs in engster Beziehung.Es müssen aber nicht immer beide Krankheiten miteinander kombiniert sein.Die Mehrzahl der Riesen ist männlichen Geschlechts.Meistens entwickelt sich der Riesenwuchs in ausgesprochenen Schüben.Es handelt sich um eine ausgesprochen seltene Krankheit.Die Ursache für die pathologische Wachstumsbeschleunigung kurz vor oder um die Pubertätszeit ist in einem eosinophilen Hypophysenadenom zu suchen.Die Pubertät verläuft meist zuerst normal.Die Störungen der Sexualdrüsen sind ähnlich denen bei der Akromegalie.Mitunter geht dem Stadium der Kachexie und des allgemeinen Verfalles ein solches besonderer körperlicher Kräfte und lebhafter Sexualität voraus.In den Körperformen ist häufig ein gewisser eunuchoider Einschlag beschrieben worden.

Literaturnachweis:

GRAY,H.:The minneapolis giant.Arch.Int.Med.10,1669,1937.

JORES, A.: Krankheiten der Hypophyse und des Hypophysenzwischenhirnsystems. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 8-129 (53) Springer-Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

PRADER, A.: Hypophysärer Riesenwuchs, in Klinik der inneren Sekretion (LABHART) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

SORGO, W.: Sellaanomalie und Riesenwuchs. Z. Neur. 174, 681, 1942.

53. Hypophysärer Zwergwuchs

Synonyma: Nanosomia pituitaria, hypophysärer Infantilismus.

Als Zwerge werden Menschen bezeichnet, die infolge Verminderung des Längenwachstums im ausgewachsenen Zustand (25 Jahre) eine Standhöhe von 130 cm nicht überschreiten. Die Einteilung der verschiedenen Formen des Zwergwuchses ist ein noch nicht völlig geklärtes Kapitel der Pathologie. Autoptisch bestätigter hypophysärer Zwergwuchs ist sehr selten. Nach H o r s t m a n n gibt es bis 1951 nur 16 Fälle in der Literatur. Vom klinischen Gesichtspunkt aus kommt H o r s t m a n n zu der relativ einfachen Einteilung in Fälle mit normaler oder fehlender Sexualentwicklung. Der hypophysäre Zwergwuchs ist klinisch charakterisiert durch einen proportionierten Zwergwuchs mit mehr oder weniger deutlichen endokrinen Ausfallserscheinungen. Die Epiphysenfugen bleiben offen, die geistige Entwicklung ist normal. Veränderungen an der Sella oder einen pathologisch-anatomischen Befund an dem Hypophysenvorderlappen sind als Grundlage der Diagnose erforderlich. Das häufigste Manifestationsalter der Krankheit liegt zwischen dem 1.-4. Lebensjahr. E c k e machte eingehende röntgenologische Untersuchungen bei 11 Liliputanern im Alter von 18 - 42 Jahren. Alle waren proportionierte Zwerge ohne geistige Defekte

und mit Hypogonitalismus. Der Hypogonadismus ist kein obligates Symptom des hypophysären Zwergwuchses. Pavlůnský beschrieb 1942 einen Fall von hypophysärem Nanismus mit Kryptorchismus.

Eine Hemmung in der Entwicklung der Sexualdrüsen ist bei dieser Krankheit fast immer vorhanden. Infolge einer mangelnden Produktion des gonadotropen Hormons bleiben die Keimdrüsen auf infantiler Stufe stehen. Der Descensus des Hodens bleibt häufig aus. Die mangelhafte Tätigkeit der Keimdrüsen hat mit fortschreitendem Alter die Ausbildung einer Reihe von eunuchoiden Zügen zur Folge, wie z.B. Änderungen von Körperproportionen, fehlende Sekundärbehaarung und fehlender Stimmwechsel.

Vielfach wird noch die Trennung zwischen hypophysärem Zwergwuchs und hypophysärem Infantilismus durchgeführt. Es besteht nur ein gradueller Unterschied. Doch gehen beide Erscheinungsformen ineinander über. Sie beruhen bei auf einem mehr oder weniger vollständigen Unterfunktionszustand der Hypophyse, so dass es durchaus gerechtfertigt erscheint, sie beide gemeinsam zu behandeln. Die Sexualhormon-, 17-Ketosteroid- und Gonadotropinausscheidung entspricht den Verhältnissen beim gesunden Kleinkind. Mit anderen Worten gesagt besteht ein schwerster hypogonadotroper Hypogonadismus. Bei Hodenbiopsien fällt eine völlig fehlende Spermiogenese und eine starke Reduktion der Leydig-Zellen auf. Der Hoden bleibt auf kindlicher Stufe stehen. Das vollkommene Fehlen der Sexualbehaarung zeigt, dass nicht nur die Gonadenfunktion, sondern auch die Produktion von androgenem Nebennierenrindenhormon schwer beeinträchtigt ist. Der hypophysäre Zwerg mit genitaler Unterentwicklung, fehlender Sekundärbehaarung und einer hohen Stimme bietet das Bild des Eunuchoidismus.

Neben diesen Fällen mit den ausgeprägten Symptomen gibt es gelegentlich Fälle mit angedeuteter oder sogar normaler Genital- und Pubertätsentwicklung.

Literaturnachweis:

ECKE, W.: Zur Morphologie und Genese des Zwergwuchses. Untersuchungen an

Liliputanern. Fortschr. Röntgenstr. 60, 107, 1939.

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314 (266) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien, 1952.

HORSTMANN, P.: Ist die Hypophyse die Ursache des proportionierten Zwergwuchses? Acta med. Scand. (Stockh.) 138, Suppl. 239, 383, 1950.

JÖRES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

PAVLANSKY, R.: Hypophysärer Nanismus und Kryptorchismus. Cas. lek. čes. 422, 1942. Ref. Kongress-Zbl. f. d. ges. inn. Med. 114, 119, 1943.

WITTHAUER, W.: Über einen Fall von hypophysärem Zwergwuchs. Klin. Wschr. 998, 1922.

ZONDEK, H.: Die Krankheiten der endokrinen Drüsen. Benno Schwabe u. Co-Verlag, Basel 1953.

54. Hypovitaminosen

Es kommt bei Vitamin A-Mangel zu trophischen Störungen in den Keimepithelien der Ovarien. Es sind degenerative Zellveränderungen, welche die ovarielle Funktion beeinträchtigen. Vitamin A ist ein Antagonist des Schilddrüsenhormons und findet sich in den normalen Ovarien in grosser Menge.

Vitamin B₂-Mangel ist als Infertilitätsursache möglich. Eine Verkümmern in den Keimdrüsen kann die Folge davon sein.

Bei Vitamin C - Mangel kommt es zu Blutungen in die Ovarien. Der Mangel kann einen Einfluss auf die Ovarialfunktion haben und zwar einen unmittelbaren Einfluss.

Literaturnachweis:

BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenheilk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH), Bd. III, 159-306, (247) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien, 1955.

55. Klinefelter' Syndrom

Synonyma: Primärer Hypogonadismus, sklerosierende Degeneration der Tubuli seminiferi, Klinefelter-Reifenstein-Albright-Syndrom, weiblicher Pseudohermaphroditismus mit Gonaden-Dysgenese, puberales Versagen der Tubuli seminiferi.

Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch eine Gynaekomastie bei sonst normalen äusserem Aussehen, durch Azoo- bzw. Oligospermie und eine erhöhte Gonadotropinausscheidung im Harn. Die Hodenbiopsie der ersten beschriebenen Fälle wies eine Hyalinisierung aller oder fast aller Tubuli, die verdickte Basalmembran hatten, auf. Eine Vermehrung der Leydig-Zellen war festzustellen. Die Krankheit ist nicht sehr selten. Ein familiäres Vorkommen ist beschrieben worden. Die Ätiologie ist noch ungeklärt. Die Gynaekomastie, die meist kleinen Testes, die manchmal wenig beeinträchtigten sekundären Geschlechtsmerkmale und der isolierte Ausfall der sekretorischen Testesfunktion geben dem Patienten einen vom gewöhnlichen Hypogonadismus abweichenden Aspekt, der eine Diagnose auf den ersten Blick oft erlaubt, obwohl sie nur durch die FSH-Bestimmung im Urin, die Testesbiopsie und neuerdings auch durch die Bestimmung des chromosomalen Geschlechtes gesichert werden kann. (L a b - h a r t). Beim Vollbild fällt vor allem die Gynaekomastie auf. Männliche Geschlechtsmerkmale sind in der Regel nur wenig unterentwickelt, obwohl auch gelegentlich eine vollkommen eunuchoiden Erscheinungsform bei dem Syndrom vorkommt. Der Bartwuchs ist spärlich, die Pubesbehaarung kann

zwar reichlich sein, ist aber vom femininen Typus. Die Geschlechtsteile, Penis und Prostata sind von normaler Grösse. Die Testes sind meist sehr klein, von normaler oder verminderter Konsistenz und meist indolent. Fast immer besteht Azoospermie, nur selten werden vereinzelte Spermatozoen im Sperma gefunden. Die Geschlechtsfunktionen, Libido, Potentia coeundi und Ejakulationen können normal sein. Patienten mit ausgesprochenem eunuchoidem Aussehen klagen aber oft über Störungen der Potentia coeundi, auch über Wallungen und über andere klimakterische Erscheinungen.

Die 17-Ketosteroide schwanken innerhalb breiter Grenzen. Meist sind sie mässig erniedrigt. Zur Sicherstellung der Diagnose ist der Nachweis einer vermehrten FSH-Ausscheidung unumgänglich notwendig. In der Regel ist sie auf über 100 M.E. in 24 Stunden erhöht.

Das histologische Bild der Testesbiopsie ist durch die Tubulus-Sklerose charakterisiert mit Untergang der Spermiogenese und einer relativen Leydig-Zellvermehrung. Die Samenkanälchen sind verkleinert und zeigen alle Stadien gestörter Spermiogenese, die Sertoli-Zellen atrophieren und die Tunica propria wird verdickt. Zahlreiche Samenkanälchen sind obliteriert und hyalinisiert. Die Verdickung betrifft vor allem die innersten Abschnitte der Tunica propria, während die Basalmembran selbst noch lange erhalten bleibt. Sie verschwindet erst bei vollkommen hyalinisierten Tubuli. Nicht selten finden sich auch unterentwickelte Tubuli und deren Reste, ferner Samenkanälchen mit erhaltenen Sertoli-Zellen und unverdickter Tunica propria. Die Leydig-Zellen liegen in dichten Nestern und Rasen. Sie sind relativ, d.h. auf das einzelne Gesichtsfeld bezogen, stark vermehrt, wobei diese Vermehrung nicht nur durch Untergang und Schrumpfung der Samenkanälchen bedingt sein kann. Die Frage einer absoluten Vermehrung der Leydig-Zellen ist noch nicht eindeutig geklärt. Die Leydig-Zellen selbst sind unreif. Sie sind fibrozytenartig. Erreichen sie höhere Entwicklungsstufen, so vermehrt das Cytoplasma seine Granula,

ist abnorm vakuolisiert und verarmt an doppelbrechenden Substanzen, was als Zeichen gestörter Sekretion aufzufassen ist. Das Vorliegen unreifer Kanälchen spricht für eine frühzeitige, spätestens mit der Pubertät einsetzende Störung. Das chromosomale Geschlecht ist weiblich. Es ist aber noch nicht entschieden, ob alle Fälle weiblich sind. (L a b h a r t) D e l a B a l z e (und Mitarbeiter) sieht den ersten Schaden bei dieser Krankheit in den Leydig-Zellen, die sich aus unbekannten Gründen in der Pubertät nicht ordentlich entwickeln, d.h. nicht differenzieren, so dass nur ganz wenige ausreifen und Androgen produzieren. Der Rest bleibe unreif, proliferiere aber vielfach. Wie die sekundären Geschlechtsorgane bedürfen auch die Fibroblasten der Tubuluswandungen und des intertubulären Bindegewebes für ihre normale Funktion (Ernährung des Samenepithels) des Androgens, dabei spiele der nachbarliche lokale Einfluss des Leydigzellprodukts eine bedeutende Rolle; denn man könne sehen, dass an Stellen wo die Leydig-Zellen histochemisch, hormonelle Aktivität verraten, die anliegenden Tubuluswände nicht verdickt und das Samenepithel gut entwickelt ist. Fehlt das Androgen, so komme es zu einer ungeordneten Wucherung der Fibroblasten mit überschüssender Produktion von Reticulum und kollagenen Fasern und Ausgang in Fibrose; das Samenepithel, das des synergistischen Einflusses von FSH und lokalem Androgen bedarf, bilde sich zurück, worauf sekundär die Ausscheidung von FSH erhöht werde.

D e l a B a l z e und Mitarbeiter meinen, dass die nach ihrer Hypothese wesentliche Leydig-Zell-Insuffizienz auf einem isolierten Mangel an hypophysärem ICSH oder einer Störung der Fähigkeit der Leydig-Zellen auf ICSH adäquat, d.h. mit Produktion von Androgen zu reagieren, beruhen könne. Damit würde das Klinefelter-Syndrom letzten Endes zu den zentralen Sexualstörungen rechnen, doch fehlt es noch an Beweisen für diese Auffassung, weshalb die Einreihung bisher bei den peripheren Störungen erfolgt.

Literaturnachweis:

- BALZE, F.A. de la, ARVILLAGA, F.C., IRAZU, J. and MANCINI, R.E.: Klinefelter's syndrome: A study of 5 cases. J.Clin.Endocrin. 12, 1426, 1952.
- BERBLINGER, W.: Hypophysenveränderungen bei schweren Atrophien und Fibrosen der Hoden. Endokrinologie Leipzig 14, 73, 1934.
- HENI, F.: Die primäre Atrophie der Keimdrüsen des Mannes. Klin.Wschr. 741, 1952
- JORES, A.: Die Keimdrüsen und ihre Krankheiten. Hdbch.d.i.Med.Bd.VII/1, 299-456(316) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1955.
- KLINEFELTER, H.F., REIFENSTEIN, E.C. u. ALBRIGHT, F.: Syndrome characterized by gynecomasty, aspermato genesis without a leydigism and increased excretion of follicle stimulating hormone. J.Clin. Endocrinol. 2, 515-627, 1942.
- LABHART, A.: Diagnose und Therapie des männlichen Hypogonadismus. Schweiz. med.Wschr. 85, 549, 1955.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien, 1957.
- ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexualität des Menschen, (GIESE), 307-373, (318) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart, 1955.
- PRADER, A.: in Klinik der inneren Sekretion, (LABHART), 443, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg, 1957.

56. (Kongenitaler ?) Idiopathischer Eunuchoidismus

Synonym: FSH-Mangel.

In erster Linie sind von dieser Krankheit MÄNNLICHE INDIVIDUEN betroffen. Unter dem Begriff des idiopathischen Eunuchoidismus werden sämtliche Fälle von mangelnder bzw. unzureichender Pubertätsentwicklung mit nachfolgendem Eunuchoidismus zusammengefasst, die durch erniedrigte bzw.

völlig fehlende Gonadotropinausscheidung im Harn und durch ein histologisches Bild des Hodens gekennzeichnet sind, das auf keine besonderen Schädigungen hinweist, sondern nur einem infantilen Zustand entspricht. Gelegentlich sieht man auch einen fehlenden Descensus des Hodens, es ist aber nicht die Regel. Das klinische Bild ist das des praepuberalen Eunuchoidismus der verschiedenen Schweregrade. Histologisch ist vor allem Dingen die Reduzierung der Leydigzellen, die auf einen Mangel an ICSH schliessen lässt, charakteristisch.

Bei der FRAU, die von dieser Krankheit befallen ist, sind die inneren Genitalien hypoplastisch.

Dass es aber auch einen sekundären Hypogonadismus auf Grund einer verminderten ICSH geben kann, haben M c C u l l a g h und Mitarbeiter in 3 von 5 Fällen "Fertiler Eunuche" nachgewiesen. Diese Patienten waren klinisch gesehen typische Eunuchoiden mit allen Kriterien, wie Hochwuchs, hoher Stimme, fehlender Bartbehaarung. Sie wiesen im Hodenbiopsiebild eine Spermatogenese und bei Spermauntersuchungen eine Oligospermie oder sogar einen normalen Gehalt an Spermien auf. Die Hormonanalysen der Patienten ergaben: 17-Ketosteroide an der unteren Grenze oder subnormal, FSH normal ICSH in 3 von 5 Fällen erniedrigt in 2 Fällen normale Werte. Das histologische Bild des Hodens wies eine starke Reduktion bzw. Fehlen der Leydig-Zellen auf.

Diese Befunde zeigen, dass doch die verschiedenen Funktionen des Hodens weitgehend unabhängig voneinander sein können und dass eine normale Spermiogenese auch bei Androgen-Mangel möglich ist.

Mit in die Gruppe des idiopathischen Eunuchoidismus dürfte nach J o r e s wohl ein neues Syndrom rechnen, dass D e l C a s t i l l o und Mitarbeiter beschrieben haben. Es ist durch Zeichen des Hypogonadismus, histologisch völliges Fehlen der Leydig-Zellen bei Vorhandensein der Sertoli-Zellen und Störungen des Keimepithels und niedrige Gonado-

tropinwerte im Harn charakterisiert. Als Ursache wird eine verminderte Bildung von FSH, als Folge davon keine Bildung von Inhibin und damit auch unzureichende Bildung von ICSH angesehen.

C o n t i und Mitarbeiter haben als postpuberalen Leydig'Hypogonadismus offenbar etwas ähnliches beschrieben. In der Literatur findet man dieses Syndrom auch als Leydig'Hypogonadismus und als Hypo-Leydigismus bezeichnet. Es kommt bei diesem Krankheitsbild, das gewöhnlich bei Männern zwischen dem 17. und 18. Lebensjahr auftritt, zur Gynaekomastie, zur spärlichen Entwicklung des Haarwuchses, zum femininem Behaarungstyp. Äusserlich haben die Patienten normale Testes. Die Gonadotropinausscheidung ist normal, aber die 17-Ketosteroidausscheidung im Harn ist erniedrigt. Die Leydig-Zwischenzellen fehlen nahezu vollständig, während die übrigen Testesanteile, insbesondere die Keimzellen morphologisch normales Verhalten zeigen.

Literaturnachweis:

- CASTILLO, del, E. B., TRABUCCO, A. and QUATIVIA, A.: A syndrome of testicular insufficiency characterised by the complete absence of Leydig cells, disturbance of germinal epithelium and decreased urinary gonadotropins. Acta. endocrinol. (Copenh.) 12, 8, 1953, zit. bei JORES.
- CONTI, C., MARESCOTTI, V. e FABRINI, A.: Ipogonadismo leydigiano postpuberale. Bol. endocrinol. (Pisa) 5, 261, 1952, ref. Kongress-Zbl. f. d. ges. inn. Med. 141, 164, 1953.
- GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionstörungen und Wachstums-Störungen. Hdbch. d. Frauenheilk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314 (270) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München Wien 1952.
- JORES, A.: Die Keimdrüsen und ihre Krankheiten. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 299-456, (311, 320) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch d. klin. Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verl. 1957.

MC CULLAGH, E. P., BECK, C. J. and SCHAFFENBURG, C. A.: A syndrome of eunuchoidism with spermatogenesis, normal urinary FSH and low or normal ICSH. ("fertile eunuchs") J. Clin. Endocrin. 13, 489, 1953, zit. bei JORES.

57. Konstitutioneller hämolytischer

Ikterus

Synonyma: Konstitutionelle hämolytische Anämie, Kugelzellenanämie, Kugelzellenkrankheit, Minkowski-Chauffard-Gänsslen-Syndrom, Gänsslen-Erb-Syndrom, Gänsslen-Syndrom, familiärer hämolytischer Ikterus.

Die zum Formenkreis der hämolytischen Syndrome gehörende familiäre Anämie, die mit verschiedenen Konstitutionsanomalien kombiniert ist, geht mit lienalem Infantilismus einher. Bei jugendlichen Fällen von konstitutionellem hämolytischen Ikterus sind Hypogenitalismus und hämatischer Infantilismus relativ oft anzutreffen. Die Beobachtung von Freymann von 2 männlichen und einem weiblichen Patienten, die 28, 18, 19 Jahre alt waren, repräsentierten eine Entwicklungsstufe, die weit unterhalb ihres wirklichen Alters lag. Die 19jährige Patientin war noch amenorrhöisch. Der Uterus entsprach dem eines 8jährigen Mädchens. Bei allen Patienten war der Genitalapparat und die sekundären Geschlechtsmerkmale stark unterentwickelt.

Literaturnachweis:

DOCZY, P., SARY, B.: Beiträge zur Pathologie des hämolytischen Ikterus. Schweiz. med. Wschr. 7, 154, 1945.

FREYMAN, G.: Beitrag zur Kenntnis weiterer allgemein-pathologischer Beziehungen beim hereditären hämolytischen Ikterus. Klin. Wschr. 2229, 1922/II.

GÄNSSLEN, M.: Über hämolytischen Ikterus. Dtsch. Arch. klin. Med. 140, 210, 1922.

HEILMEYER, L.u. BEGEMANN, H.: Der konstitutionelle hämolytische Ikterus.

Hdbch. d. i. Med. Bd. II, 335-365 (340) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

LEIBER, B.u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

ZIMMERMANN, O.: Zur Klinik des hämolytischen Ikterus. Wien. klin. Wschr. 45, 958, 1932.

58. K r e t i n i s m u s

Synonyma: Thyreogener Zwergwuchs, endemischer Kretinismus.

Das Krankheitsbild des Kretinismus ist ein endemisch in Zentren schwerer Verkropfung auftretender Komplex von somatischen und psychischen hauptsächlich am Skelett, Integument und Nervensystem in Erscheinung tretenden Störungen, bei welchem Verlangsamung der Entwicklungs- und Lebensvorgänge eine Hauptrolle spielt.

Eine Pubertätsentwicklung gibt es bei diesem Krankheitsbild kaum. Die Schambehaarung kann fast ganz fehlen. Die äusseren Genitalien bleiben klein und unterentwickelt. Bei den MÄNNERN mit Vollkretinismus ist der Geschlechtstrieb gleich null. Bei den FRAUEN kommt es mit der Pubertät zum Auftreten von Menstruationen, die aber nie zu einem regelmässigen Cyclus führen. In geringem Masse kann eine Libido vorhanden sein. In leichteren Fällen von Kretinismus kann Gravidität auftreten, die normal abläuft. In den Ovarien findet man eine kleinzystische Degeneration. Der Uterus ist häufig infantil. Männliche und weibliche Kretine können entsprechend der allgemeinen Entwicklungsstörungen alle Grade des Hypogonadismus aufweisen. Die genitale Entwicklung ist bei beiden Geschlechtern bei den kropflosen Kretins stärker gehemmt, als bei den Kropfträgern. In dem Masse, wie die übrigen Störungen (Wachstum usw.) geringfügiger sind, ist auch die Sexualentwicklung und Betätigung der Norm mehr genähert.

Literaturnachweis:

- BANSI, H.W.: Krankheiten der Schilddrüse. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 457-923 (598) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionstörungen und Wachstums-Störungen. Hdbch. d. Frauenheilk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314 (239) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien, 1952.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-Göttingen 1957.
- RUEDIN, : Über Ursachen des endemischen Kropfes und Kretinismus. Münch. med. Wschr. 988, 1932/I.

59. Laurence - Moon - Bardet - Biedl - Syndrom

Synonyma: Diencephaloretinale Degeneration, Laurence-Moon-Biedl-Bardet'

Erb-Syndrom, Bardet-Biedl-Syndrom, Laurence-Biedl'Syndrom, Laurence-Moon-Biedl'Syndrom, Biedl'Syndrom.

Der übermäßige, gleichmäßige Fettansatz von Geburt an, Netzhaut-Pigmentdegeneration, Hemmungen der seelischen Entwicklung im Sinne eines trägen, torpiden Wesens, Polydaktylie und Dysgenitalismus charakterisieren dieses Syndrom. Eine genitale Hypoplasie ist bei diesem Syndrom fast immer vorhanden. Das Genitale ist bei MÄNNLICHEN KRANKEN schon in der Kindheit auffallend klein. M o e n c h fand fehlende Gonadotropinausscheidung und eine verminderte a-Fraktion der 17-Ketosteroide. Die genitale Unterentwicklung kann später einer normalen Entwicklung weichen; ausnahmsweise kommt sogar Pubertas praecox vor. M o e n c h fand bei einem von ihm untersuchten Zwillingsspaar ein elektives Fehlen des hypophysären Gonadotropins und vermutete einen Zusammenhang mit den abnormen

A-Antikörpern der Mutter.Im Fall von B i s l a n d, bei dem es sich um einen 48jährigen Mann handelte, fand sich eine mässige interstitielle Fibrose und Abnahme der Leydig-Zellen in den olivengrossen Hoden.

Über die sexuelle Potenz der Kranken ist wenig bekannt; Patienten mit dem Vollsyndrom haben im allgemeinen keine Kinder. (B e c k e r)

Bei FRAUEN bestehen in der Regel Unregelmässigkeiten im Ablauf der Periode. Die Ménarche tritt verspätet ein. Bei den weiblichen Patienten besteht ebenfalls eine genitale Hypotrophie.

Literaturnachweis:

- BECKER, P.E.: Andere neurologische Erbkrankheiten. Hdbch. d. i. Med. 8d. V/3, 1003-1029 (1017) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.
- BIEDL, A.: Geschwisterpaar mit adiposogenitaler Dystrophie. Dtsch. med. Wschr. 48, 1630, 1922.
- BIEDL, A.: Über das Laurence-Biedl'sche Syndrom. Med. Klin. 29, 839, 1933.
- BOENHEIM, F.: Zur Kenntnis der Laurence-Biedl'schen Krankheit. Endokrinologie 4, 263, 1929.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag 1957, Berlin-München-Wien.
- MENZEL, W.: Zum Laurence-Moon-Biedl-Syndrom. Z. klin. Med. 135, 423, 1939.
- MOENCH, zit. nach ORTHNER.
- ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Sexualität des Menschen. (GIESE) 307-373 (347) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
- VICKEN, V., KALBIAN, : Laurence-Moon-Biedl-Syndrome in an arab Boy: Familial incidence. J. of clin. Endocrinol. and Metabol. 12, 1622-1625, 1956.

60. Leberzirrhose

Bei MÄNNERN sind Leberkrankheiten nicht selten mit Gynaekomastie, Hodenatrophie und anderen Symptomen von Verweiblichungen verbunden. Die feminisierende Wirkung der Leberzirrhose ist heute allgemein bekannt. Der Oestrogenspiegel steigt bei dieser Krankheit bei beiden Geschlechtern, weil die Leber nicht fähig ist, das Oestrogen in genügender Masse abzubauen und auszuschcheiden. Der erhöhte Oestrogenspiegel hemmt die hypophysäre Gonadotropinbildung und bewirkt dadurch eine zentrale Keimdrüsen-Atrophie, die sich beim Manne sowohl auf die Spermatogenese als auch auf die Androgenbildung in den Zwischenzellen erstreckt. Die 17-Ketosteroide werden in stark vermindertem Masse im Urin ausgeschieden. Teilung sieht im Fettgehalt der Sertoli-Zellen ein Mass für die Oestrogenbildung, im Fettgehalt der Leydig-Zellen ein Mass für die Androgenbildung des Hodens. Bei 8 von 14 Leberzirrhotikern hat Glass eine Hodenatrophie festgestellt.

FRAUEN mit Gelbsucht haben oft gleichzeitiges Auftreten einer Amenorrhoe.

Literaturnachweis:

- DIETEL, H.: Störungen und Erkrankungen der weiblichen Geschlechtsorgane in ihren Beziehungen zur Leber und Gallenblase. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. VI, 517-545 (518) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1954.
- GARDUNO, D. M.: Das Syndrom: Pigmentation, Gynaecomastie und Hodenatrophie bei Leberkranken. Philippine Med. Ass. 32, 10, 1956. Ref. Die Medizinische 767, 1957.
- GLASS, zit. bei DIETEL.
- HENI, F.: Die primäre Atrophie der Keimdrüsen des Mannes. Klin. Wschr. 30, 741, 1952.
- JORES, A.: Die Keimdrüsen und ihre Krankheiten. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 299-456 (318) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Sexualität des Menschen (GIESE) 307-373, Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
TEILUM, G.: Beitr. path. Anat. 106, 460, 1942, zit. bei ORTHNER.

61. L é r i c h e ' S y n d r o m

Synonyma: Aortenbifurkations-Syndrom, Bifurkations-Syndrom, Aortengabelthrombose, terminale Aortenthrombose.

Dieses Krankheitsbild entsteht durch Obliteration der Aorta im Bereich ihrer Bifurkation. Es kommt zu Störungen der Sexualfunktion und zwar zum Erlöschen der Erektion und Ejakulationsfähigkeit. Von diesem Syndrom werden ausschliesslich MÄNNER im 5. Lebensjahrzehnt betroffen.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag 1957, Berlin-München-Wien.
LERICHE, R.: Les oblitérations de la terminaison de l'aorte. Etude arteriographique. Langenbeck's Arch. klin. Chir. (Kongr. Bd. 270, 85, 1951)

62. L e s c h k e ' S y n d r o m

Synonyma: Forme fruste der Neurofibromatosis Recklinghausen, Dystrophia pigmentosa, kongenitale Pigmentdystrophie, Pigmentdystrophie.

Diese kongenitale Pigmentdystrophie aus dem Formenkreis der neurokutanen Syndrome zeigt ausser den sehr zahlreichen anderen Symptomen, wie Zurückbleiben im Wachstum mit physischem und psychischem Infantilismus, zunehmender Pigmentation in Form von Epheliden, Naevi und "Café au lait"-Flecken, Genital-Atrophie und Fettsucht vom hypophysären Typ.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

LESCHKE, E.: Über Pigmentierung bei Funktions-Störungen der Nebenniere, des sympathischen Nervensystems und bei der Recklinghausenschen Krankheit. Med. Klinik, 911, 1922. (Offizielles Protokoll der Berl. medicin. Ges.)

LUTZ, W.: Lehrbuch der H. u. G. 90, S. Karger-Verlag-Basel, 1951.

PEPPMEIER, F.: Syndrome der Dermatologie, Diss. Würzburg 1955.

63. Leukämie

Die Leukämien stellen eine Krankheit des gesamten hämopoetischen Gewebes des Körpers dar, das in pathologisch gesteigertem Masse grosse Mengen weisser Blutzellen produziert und das zirkulierende Blut in der Regel mit ihnen überschwemmt.

Bei der myeloischen und auch bei der lymphatischen Leukämie kommt es zu einer Schädigung der Ovarien. Es treten schwache und seltene Menstruationen auf und die Konzeptionsmöglichkeiten verringern sich. Bei der chronisch lymphatischen Leukämie sind die Infiltrate im Ovar oft so gross, dass durch die Infiltratmassen das Ovarialparenchym oft erdrückt wird und die Follikel zum Schwinden gebracht werden. Gelegentlich kommt es dann zur Amenorrhoe. Bei der myeloischen und auch bei der lymphatischen Leukämie entwickeln sich nach schwachen Follikelreifungen Atresien der Follikel und es treten nonovulatorische Blutungen und Infertilität ein. Bei der Plasmazellenleukämie sind Organe wie Nieren, Magen, Pankreas, Hoden, Ovarien, Lungen, Haut, Herzmuskel u. a. nicht selten mit Plasmazellen durchsetzt. Bei einer chronisch lymphatischen Leukämie ist bisher noch kein Fall einer Schwangerschaft beschrieben worden. Dagegen verhindert eine myeloische Leukämie die Konzeption durchaus nicht. Recht häufig kommt es

allerdings zum Abort. Häufig findet man bei Leukämikern ein allmähliches Erlöschen der Geschlechtsfunktion entsprechend der allgemeinen Schwere der Erkrankung.

Literaturnachweis:

BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenhk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. III, 159-306, Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1954.

DOMARUS, von, A.: Grundriss der inneren Medizin. 319, Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg 1947.

HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Die leukotischen Retikulosen. Hdbch. d. i. Med. Bd. II, 713-729 (570f.) Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-Göttingen 1951.

KUCHARICK, von,: Die Aetiologie der myeloischen Leukämie vom Standpunkt der diaplazentaren Übermittlung. Schweiz. med. Wschr. 634, 1948.

LOB, M., JEQUIER-DOGE, Ed. u. REYMOND, A.: Un nouveau cas de leucémie plasmacellulaire. Schweiz. med. Wschr. 500, 1947.

64. Lipodystrophia progressiva nach

Arthur Simons

Synonyma: Holländer-Simons' Krankheit, Barraquer' Syndrom, Barraquer-Simons' Syndrom, Smith' Syndrom, Simons' Krankheit, Lipodystrophia progressiva oder paradoxa.

Das weibliche Geschlecht ist von der Lipodystrophia progressiva vorwiegend betroffen. Ausser dem umschriebenen Fettschwund bei an anderen Körperstellen erhaltenem oder sogar verstärktem Fettpolster, werden Menstruationstörungen und Genitalhypoplasie beobachtet.

Literaturnachweis:

BAHNER, F.: Fettsucht und Magersucht. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 978-1163 (1048, 1153) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

- GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314 (266) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck München-Wien 1952.
- HOLLÄNDER, E.: Über einen Fall von fortschreitendem Schwund des Fettgewebes und seinen kosmetischen Ersatz durch Menschenfett. Münch. med. Wschr. 57, 1794-1795, 1910.
- KEHRER, F. A.: Die konstitutionellen Vergrößerungen umschriebener Körperabschnitte. Georg Thieme-Verlag, Stuttgart 1948.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag 1957.

65. Lowe ' Syndrom

Synonyma: Okulo-zerebro-renales Syndrom, Lowe-Terry-Mac Lachlan ' Syndrom.

Eine kongenitale Tubulusinsuffizienz mit geistiger Entwicklungsrückständigkeit, Katarakt und Glaukom charakterisiert dieses Syndrom. Kryptorchismus ist das der hier interessierenden Symptome.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

66. L y m p h o g r a n u l o m a t o s e (PALTAUF-STERNBERG)

Synonyma: Morbus Sternberg, malignes Granulom, Hodgkin'sche Krankheit im engeren Sinne.

H e i l m e y e r definiert diese Krankheit als mit Fieberschüben verlaufend, mit histologisch und cytologisch durch Sternberg-Zellen eindeutig charakterisierter Wucherung des Reticulumzellsystems vorzugsweise

in den Lymphdrüsen und in der Milz, aber auch in vielen anderen Organen, einhergehend, stets zur Kachexie und zum Tode führend. Die Aetiologie ist noch unbekannt. Die Krankheit ist aber mit spezifischer, histologischer Struktur zu definieren. Sie befällt vorwiegend MÄNNER.

FRAUEN werden etwa zu 40% betroffen. Das Zusammentreffen von Lymphogranulomatose und Schwangerschaft wurde mehrfach beobachtet, sei es, dass die Krankheit erst nach der Konzeption auftrat oder dass Rezidive während der Gravidität entstanden (E r i c h s e n, P a r a d e, N i - h i s c h n i n).

Die Wucherungen des Reticulumzellsystems können auch am weiblichen Genitale auftreten.

Literaturnachweis:

ERICHSEN, F.: Lymphogranulomatose und Schwangerschaft. Zbl. Gynäk. 42, 1943.

HANSEN, R.: Bluterkrankungen einschliesslich Blutsenkung. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. VI, 456-515 (498) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1954.

HEILMEYER, L. u. BEGEMANN, H.: Die Lymphogranulomatose. Hdbch. d. i. Med. Bd. II, 661-701 (662) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1951.

NIHISCHIN, I. F.: Geburtshilfe u. Frauenhk. 2, 1947. Ref. Med. Mschr. 444, 1948.

PARADE, G. W.: Diaplazentare Übertragung der Lymphogranulomatose.

Dtsch. med. Wschr. 1942/II, 862.

67. Manager - S y n d r o m

Synonyma: Unternehmer-Syndrom, Manager-Krankheit, Unternehmer-Krankheit, Verantwortlichen-Syndrom.

Es ist eine typische Krankheit des älteren MANNES in leitender oder verantwortlicher Position und entsteht bei körperlicher oder psychischer Überforderung. Es zeigt sich chronische Ermüdung mit neuro-zirkulatorischer Dystonie. Unter anderen Symptomen lassen Libido und Potenz nach. Das Haupterkrankungsalter liegt im 40.-50. Lebensjahr.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. U. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

68. Marfan's Syndrom

Synonyma: Marfan-Achard's Syndrom, Dolichostenomelie, Arachnodaktylie, Hyperchondroplasie, Dystrophia mesodermalis congenita (Typus MARFAN) Akro-Makri, partieller Gigantismus, Akrochondrohyperplasie.

Das Syndrom ist gekennzeichnet durch eine multiple Abartung mit dem Leitsymptom der sog. Spinnenfingrigkeit. Es kann bei diesem Syndrom zu vorzeitiger Entwicklung der Geschlechtsorgane kommen. Aber auch eine Genitalhypoplasie mit genitaler Insuffizienz wird beobachtet. Als Hypophysenzwischenhirnsystem-Störungen findet man Riesenwuchs, akromegale Symptome, Menstruationsstörungen, Diabetes insipidus, vegetative Regulationsstörungen, Striae cutis distensae und Infantilismus.

Literaturnachweis:

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMBEICH) Bd. II, 208-314 (266) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1952.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

SIEGENTHALER, W.: Das Marfan-Syndrom. Dtsch. med. Wschr. 81, 1188-1192, 1956.

69. Meigs' Syndrom

Synonym: Demons-Meigs' Syndrom, Meigs-Cass' Syndrom,

Es ist eine Krankheit, die durch Ovarialtumor entsteht und durch Aszites und Hydrothorax kompliziert ist. Nach der Erstbeschreibung handelt es sich bei den Tumoren um Ovarialfibrome. Später wurden auch epitheliale und auch maligne Tumoren gefunden.

Literaturnachweis:

- BURGER, K.: Inoperabler Fall oder Meigs-Syndrom? Med. Klinik, 51, 1-5, 1956.
- ESSER, H. u. STEINKAMP, H.: Das klinische Bild des Meigs-Syndroms bei Cystadenom. Die Medizinische, 1460, 1953.
- EMMER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- SOLGRUBER, A.: Beitrag zur Pathogenese der Cholesterinpleuritis bei Meigs-Syndrom. Ärztl. Forschung X, 1/376, 1956.
- ZIMMERMANN, J.: Zur Kenntnis des Meigs-Syndroms. Dtsch. med. Wschr. 78, 812, 1953.

70. M o n g o l i s m u s

Synonyma: Mongolismus-Syndrom, mongoloide Idiotie, mongoloider Schwachsinn, (Langdon) Down's Syndrom.

Der Mongolismus ist eine sehr häufige Schwachsinnform, die mit charakteristischen Körpermerkmalen kombiniert ist.

Unter anderem liegt beim Mongolismus eine Hemmung der Geschlechtsentwicklung vor. Kinder zeigen schon bei der Geburt gelegentlich Symptome einer Dystrophia adiposogenitalis. Es kommt zum allgemeinen Zwergwuchs mit Hypoplasie der Ovarien. Nicht selten findet man bei männlichen Individuen Kryptorchismus.

Literaturnachweis:

- HALLERVORDEN, J.: Entwicklungsstörungen des Zentral-Nervensystems. Hdbch. d. i.

- Med.Bd.VI/3,927f.Springer-Verlag,Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.
- LEIBER,B.u.OLBRICH,G.:Wörterbuch der klinischen Syndrome.Urban-Schwarzenberg-Verlag,Berlin-München-Wien 1957.
- VERSCHUER,von,O.:Die erblichen Grundlagen des Geschlechts beim Menschen, in Die Sexualität des Menschen(GIESE)201-223,Ferdinand Enke-Verlag,Stuttgart1955.

71.M o r b u s A d d i s o n

Synonyma:Addison'Krankheit,Addison-Nebennierenkrankheit,Bronze-Krankheit, Hypokortizismus,Melasma suprarenale,Addison'Syndrom.

Es handelt sich um eine chronische Form der Nebenniereninsuffizienz mit cardialen Symptomen,abnormen Pigmentationen,Asthenie und gastrointestinalen Störungen.Eine Kombination von Hypogonadismus mit Morbus Addison wurde nach J o r e s nur einmal in der Literatur mitgeteilt und zwar von B a l l i f und Mitarbeitern.Über Verlust von Libido und Potentia coeundi wird von MÄNNLICHEN Addisonkranken oft aber nicht regelmäßig geklagt.

Bei FRAUEN kommen verzögerte Menarche,Oligomenorrhoe und Amenorrhoe vor.Eine Schwangerschaft kann auch in fortgeschrittenen Stadien der Krankheit bestehen.Bei 3 Frauen fand L u f t die Androgenwerte stark vermindert.Bei einigen Addison-Kranken fanden sich eine deutliche Reduktion der 17-Ketosteroide im Harn und gleichzeitig im Gegensatz zu vielen Fällen von Keimdrüseninsuffizienz,niedrige Gonadotropinwerte.Die 11-Oxy-Corticoide sind ebenfalls deutlich vermindert.Im Wesentlichen bleiben aber die Sexualdrüsen unbeeinflusst von der Krankheit.Dieses geht aus der Tatsache hervor,dass die Pubertät bei bestehendem Morbus Addison meist rechtzeitig eintritt und nur die Entwicklung der Sekundärbehaarung ausbleibt.

Literaturnachweis:

- BALLIF, L.O., CHERSOVICI, J. et FELDMANN, N.: Maladie d'Addison et hypogénitalisme. Bull. Soc. roum. Neur. etc. 18, 1, 1940, zit. bei JORES.
- BICHEL, G.: Acquisitions récentes dans le domaine de la clinique et de la thérapeutique des maladies des capsules surrénales. Schweiz. med. Wschr. 81, 25, 1951.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. 283f. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- JORES, A.: Die Nebennieren und ihre Krankheiten. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 149-298, (180f.) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome, Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.
- LUFT, R. zit. bei JORES.

72. Morbus Basedow

Synonym: Thyreotoxikose.

Nach Labhart ist es schwierig zwischen der Thyreotoxikose, der Hyperthyreose und dem Morbus Basedow eine Grenze zu ziehen. Der Begriff der Thyreotoxikose wird mit Vorteil durch den allgemeineren der Hyperthyreose ersetzt. Dem Morbus Basedow entspricht die "Graves disease" der Anglo-Amerikaner und der "Morbus Basedow" der Italiener. Beim seltenen toxischen Adenom ist die Überfunktion auf einen einzigen Adenomknoten der Thyreidea beschränkt.

Bei FRAUEN führt die Hyperthyreose zu Unregelmässigkeiten der Menses. Die Fertilität ist vermindert. Tritt eine Schwangerschaft dennoch ein, so wird die Hyperthyreose entgegen früheren Ansichten eher günstig beeinflusst. Dagegen besteht unter der Hyperthyreose eine Neigung zu Aborten und Frühgeburten. Bei einer an Hyperthyreose erkrankten Frau wird infolge der übermässigen Tyroxinwirkung die Follikelreifung gehemmt

und es kommt zur Follikelatresie, so dass es zum Sistieren des Menstruationscyclus über längere Zeit mit sekundärer Hypoplasie des Uterus und zu einer Herabsetzung der Konzeptionsfähigkeit kommen kann, in leichten Fällen nur zu einer Hypo- oder Oligomenorrhoe. Eine dauernde Beeinträchtigung der Keimdrüsentätigkeit durch den Ausfall oder Schilddrüsentätigkeit findet nur in der Jugend statt. Die schwer erschöpften thyreotoxischen Frauen werden frigide und auch konzeptionsunfähig.

Bei MÄNNERN beeinflusst das Schilddrüsenhormon die Testesfunktion unspezifisch, indem die Stoffwechselstörung bei Hyperthyreose zu Störungen der Spermatogenese und eventuell auch der inkretorischen Funktionen führen kann. Nach B a n s i steht die Hyperthyreose zu den männlichen Keimdrüsen in keinen festen Beziehungen. Im allgemeinen werden in den Frühstadien der Krankheit und bei nicht zu schweren Hyperthyreosen im Rahmen der allgemein gesteigerten Reizbarkeit und Affektbereitschaft eher Steigerungen als Minderungen der Libido angetroffen.

Literaturnachweis:

BANSI, H. W.: Krankheiten des hyperthyreotischen Formenkreises. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 457-923 (735) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314 (226) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1952.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.

LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

RIISFELDT, O.: Influence of thyreotoxicosis on menstruation. Gynaecologica

(Basel)128,237,1949.

STÖCKL,E.:Über Stoffwechseluntersuchungen bei Regelstörungen.Endocrinol.
26,270,1949.

REGENBOGEN,E.:Thyreotoxikose und Ovarialinsuffizienz.Fortschr.Ther.14,
407,1938.

ZAIN,H.:Schilddrüse-Sexualhormon.Klin.Wschr.16,1351,1937.

73.Morbus Besnier-Boeck-Schaumann

Synonyma:Morbus Boeck,Boeck'sche Krankheit,Lupus pernio,Boeck'sches
Sarkoid,Miliares Lupoid,Sarkoidose,Lymphogranulomatosis benigna,
Angiolupoid,epitheloidzellige Granulomatose,epitheloidzellige
Retikuloendotheliose,Moeller-Boeck'Krankheit.

Diese chronische Granulomatose unbekannter Aetiologie kann alle
Organe befallen.Es sind Lokalisationen in den Brustdrüsen,an den Schleim-
häuten der Luftwege,im Darm,Pankreas,Nieren,Muskeln,Myocard,Endocard,
Hypophyse,Meningen,Zentralnervensystem und auch in Hoden und Nebenhoden
beschrieben worden.

Literaturnachweis:

HEILMEYER,L.:Das Lymphogranuloma benignum.Hdbch.d.i.Med.Bd.II,706f.

Springer-Verlag,Berlin-Göttingen-Heidelberg,1951.

LEIBER,B.u.OLBRICH,G.:Wörterbuch der klinischen Syndrome.Urban-Schwar-
zenberg-Verlag,Berlin-München-Wien 1957.

74.Morbus Cushing

Synonyma:Cushing'Syndrom,Cushing'Krankheit,Basophilismus,Morbus hyper-
suprarenales,Hyperadrenokortizismus,basophiler Hyperpituitaris-
mus,Hyperkortizismus,Apert-Cushing'Syndrom,Achard-Thiers'Syndrom.

Beim Morbus Cushing, aufgefasst als die Folge einer krankhaften Überproduktion an Steroidhormonen durch die Nebennierenrinde, weist eine Erhöhung der 17-Ketosteroide im Harn häufig darauf hin, dass auch die Androsteroide vermehrt gebildet werden. Hirsutismus, Seborrhoe, Akne vulgaris, Klitorisvergrößerung und Amenorrhoe bei der FRAU sind weitere häufige Symptome. Je mehr die vermännlichenden Züge hervortreten, desto mehr nähert sich das Krankheitsbild dem adrenogenitalen Syndrom, zu dem es fließende Übergänge gibt. Andererseits können die Vermännlichungszüge auch vollkommen fehlen und es kann infolge der dieser Krankheit eigentümlichen Kapillarbrüchigkeit zu besonders heftigen Menstruationsblutungen kommen. Schwangerschaft kann bei aktiver Cushingscher Krankheit vorkommen. E l e r t und J o r e s fanden in den überwiegend kleinen Ovarien bei Cushing-Patientinnen wenige Follikel und häufige Cystenbildung oder auch multiple Follikelzysten und Cysten des Corpus luteum. Diese Befunde würden für eine Überproduktion an gonadotropem Hormon sprechen. Die Cysten in den Ovarien können zu Blutungen Anlass geben.

Beim MANNE sind Potenzstörungen und Hodenatrophie häufig, wenn auch keineswegs obligat; es handelt sich um den Ausdruck einer Hemmung des Hodenandrogens durch das Übermass des antagonistischen Glycosteroids. Der Hypogonadismus beim Cushing-Syndrom ist primär und nicht wie früher angenommen wurde sekundär durch Gonadotropinmangel bedingt. (L a b - h a r t) Testesbiopsien haben keine Besonderheiten erkennen lassen (L a b h a r t).

Literaturnachweis:

- BERBLINGER, W.: Zur Kenntnis der Cushingschen Krankheit. Med. Klinik, 889, 1936.
ELERT, R.: Hypophyse. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. I, 473-524 (506) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1953.
GIESE, H.: Die Sexualität des Menschen. Ferd. Enke-Verlag, Stuttgart 1955.

- GOECKE, H.: Zur Entstehung der Störungen der weiblichen Genitalfunktion bei der Cushingschen Krankheit. Wien. med. Wschr. 571, 1940.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- JORES, A.: Die Nebennieren und ihre Krankheiten. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 148-298 (219) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- REINHERTZ, K. u. SCHULER, B.: Beitrag zur Kasuistik des Cushing-Syndroms. Klin. Wschr. 849, 1938.

75. Morbus Darier

Beim Morbus Darier sind keratotische Verdickungen der Haut, die die Mitte der Brust, die dorsale Schweissrinne, die Axillar- und Inguinalfalten bevorzugen charakteristisch. Bei stärkerer Entwicklung kommt es zu papillomatösen Wucherungen, in denen sich die Haut leicht verletzt und eine übelriechende Auflagerung bildet.

Bei 2 Fällen von S p i e t h o f f war neben mangelnder Entwicklung der Intelligenz vor allem eine generelle Hypoplasie sowie insbesondere das vollständige Fehlen der vita sexualis auffällig. P u l v e r - m a c h e r erwähnt desgleichen einen Darier-Kranken mit auffallend kleinen Testikeln. V o l l m e r berichtet, dass bei einer 35jährigen Patientin die Menses erst im 20 Lebensjahr eingetreten waren. Bei längerem Bestehen der Krankheit und stärkerer Entwicklung des Prozesses wird das Allgemeinbefinden immer schlechter und der Tod tritt durch Kachexie ein.

Literaturnachweis:

BRÜNAUER, St. R.: Morbus Darier. Hdbch. d. H. u. G. (JADASSOHN) Bd. VIII/2, 235,

Springer-Verlag, Berlin 1931.

LUTZ, W.: Lehrbuch der H.u.G.S. Karger-Verlag, Basel 1957.

FULVERMACHER, zit. bei BRÜNAUER.

SPIETHOFF: Beitrag zur Pathologie des Morbus Darier. Arch. f. Dermat. 109, 197, 1911.

VOLLMER, G.: Beitrag zur Konstitution der Morbus Darier-Kranken. Arch. f. Dermat. 146, 342, 1924, zit. bei BRÜNAUER.

76. Myopathie (Angeborener Defekt der Bauchwandmuskulatur mit Kryptorchismus)

Mit der totalen Aplasie der Bauchwandmuskeln sind häufig Missbildungen der Bauchorgane, vor allem des Urogenitaltraktes und Kryptorchismus kombiniert. Diese Anlagestörung betrifft vorwiegend das männliche Geschlecht. Die Betroffenen sterben meistens im Säuglingsalter.

Literaturnachweis:

BECKER, P. E.: Die Myopathien. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/2, 922-966 (959) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.

77. Myotonia dystrophica

Synonyma: Steinert-Batten-Syndrom, Curschmann-Batten-Steinert'Syndrom, Steinert' Krankheit, de Lange'Syndrom, Dystrophia myotonica, Myotonia atrophica, Curschmann-Steinert'Syndrom.

C u r s c h m a n n hatte schon 1912 erkannt, dass für die dystrophische Myotonie neben Muskelschwund, Stirnglatze und Katarakt, Veränderungen an den endokrinen Organen charakteristisch sind.

Bei MÄNNERN ist eine Aplasie des Hodens ein-oder doppelseitig und Erlöschen von Libido und Potenz und Infertilität beschrieben worden. Viel häufiger ist aber eine Hodenatrophie, die sich allmählich gemeinsam mit anderen Symptomen entwickelt. Das Hodenbild ist gekennzeichnet

durch eine totale mit fibröser Verdickung der Tunica propria einhergehende Degeneration der Kanälchen-Epithelien; die Zwischenzellen sind manchmal gewuchert, andere rückgebildet. Die 17-Ketosteroidausscheidung ist vermindert. Die Testesatrophie bei der Myotonia dystrophica gehört wahrscheinlich in die Gruppe der primären tubulären Insuffizienz. (L a b - h a r t) Männer werden von der Krankheit 5 mal so häufig betroffen wie Frauen.

Bei der FRAU kommt es in den Ovarien zu zystischen Veränderungen. Die Ovarien atrophieren. Menstruationsstörungen sind häufig in Form von P o p o - oder Hypermenorrhoeen vorhanden. Oft sistieren die Menses frühzeitig.

Literaturnachweis:

BECKER, P. E.: Myotonia dystrophica. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/2, 922-966 (938) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.

CURSCHMANN, H.: Über familiäre atrophische Myotonie. Dtsch. Zschr. Nervenhk. 45, 1912, 161-202.

KOCH, E., TAUBERT, M. u. WACHTEL, H. J.: Symptomatologie und Erbgang der myotonen Dystrophie. Die Medizinische 1421, 1957.

LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.

Orthner, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexualität des Menschen (GIESE) 307-373, Ferdinand Enke-Verlag, Stuttg. 1955.

STEINERT, H.: Myopathologische Beiträge. Über das klinische und anatomische Bild des Muskelschwundes der Myotoniker. Dtsch. Zschr. Nervenhk. 37, 58, 104, 1909.

78. M y x o e d e m

Eine Herabsetzung der Schilddrüsenfunktion, die ja das Wesen des

Myxoedems ausmacht, kann sich beim Erwachsenen als Folge zahlreicher Einwirkungen auf dieses Inkretorgan entwickeln. Eine klinisch fassbare Hypothyreose entsteht erst dann, wenn das hormonproduzierende Gewebe erheblich reduziert worden ist. Man unterscheidet eine primäre Unterfunktion der Thyreoidea und sekundäre Myxoedeme. Zur Krankheitsentstehung zeigen beim Myxoedem des Erwachsenen die Keimdrüsen insofern eine Beziehung, als die Krankheit sich sehr häufig im Klimakterium entwickelt und FRAUEN betrifft, die viele Kinder geboren haben. In Keimdrüsen und im Pankreas kommt es neben den üblichen Durchtränkungen mit den mucin-ähnlichen Glucoproteiden zu degenerativen Veränderungen. Ein Sistieren der Menses ist die Regel. Die Konzeptionsfähigkeit lässt nach, doch können auch normal ablaufende Schwangerschaften vorkommen, die die Erkrankung im günstigen wie im ungünstigen Sinne beeinflussen können. Für die Beeinflussung des Ablaufes der Ovarialfunktion durch verminderte Schilddrüsentätigkeit spricht, dass nach Schilddrüsenausfall Menstruationsstörungen eintreten, die durch kleinzystische Entartung der Ovarien bedingt sind (S i e g e r t). Die vor dem Klimakterium erkrankten Patientinnen haben Dysmenorrhoeen. Es kann eine Herabsetzung der 17-Ketosteroidausscheidung bestehen.

Beim MANNE mit Myxoedem ist die Potenz wie die Libido in der Regel erheblich reduziert und es besteht meistens Infertilität.

Beim kindlichen Myxoedem bleibt die geschlechtliche Entwicklung stark hinter der Norm zurück. Die äusseren Genitalien sind klein, Leistenhoden bzw. völlig fehlender Descensus sind die Regel. Beim Mädchen sind die grossen Labien nur unvollkommen entwickelt, so dass sie die kleinen Labien nicht völlig decken. Der Uterus ist hypoplastisch, die Menstruation tritt in unbehandelten Fällen nicht ein. Die Genitalhypoplasie beim angeborenen oder jugendlichen Myxoedem ist dadurch bedingt, dass die noch nicht funktionsreife Hypophyse durch den Mangel an Schilddrüsenhormon nicht zur Entwicklung ihrer Gonadotropinwirkung auf die Keimdrüsen gelangt.

Literaturnachweis:

- BANSI, H.W.: Krankheiten der Schilddrüse. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 457-923, (530, 493) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- BERNHARD, P.: Unfruchtbarkeit des Weibes. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. III, 159-306, (240) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1955.
- HODGES, R.E., HAMILTON, H.E. and KUTTEL, W.C.: Pregnancy in myxedema. Arch. Int. Med. 90, 862, 1952.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-Göttingen 1949.
- LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- SIEGERT, F.: Die Schilddrüse, insbesondere ihre Beziehungen zum weiblichen Geschlechtssystem. Hdbch. d. Frauenhk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. I, 434-471 (439) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien, 1953,

79. Nonne-Milroy-Meige-Syndrom

Synonyma: Meige'Syndrom, Meige'Krankheit, chronisch-hereditäres Trophodem, pseudoödematöse hypoderme Hypertrophie, Elephantiasis arabum congenita, Elephantiasis congenita hereditaria, hereditäres Oedem, Lymphoedem, Trophoneurose, Pseudoelephantiasis neuroarthritica, Nonne-Milroy-Krankheit, Meige-Milroy'Syndrom.

V i r c h o w beschrieb 1863 dieses Syndrom als lymphatisches Oedem mit Missbildungen. Heute definiert man es als familiäres chronisches Trophoedem. Infantilismus und Hypogenitalismus sind Symptome, die im Rahmen des Nonne-Milroy-Meige'Syndrom vorkommen und hier interessieren.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwar-

zenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

LUTZ.W.: Lehrbuch der H.u.G.S. Karger-Verlag, Basel 1957.

80. Partieller Riesenwuchs.

Partieller angiektatischer Riesenwuchs (Klippel-Trenaunay-Weber'Syndrom)

Bei Verriesungen einzelner Glieder, etwa der Beine, bestimmt der Fettgewebsanteil in weitem Masse die Massivität der befallenen Körperteile. Meist nehmen alle Gewebe an der umschriebenen Verriesung teil.

Beim partiellen Riesenwuchs kommen Störungen der Genitalfunktion, Hypogonitalismus und Amenorrhoe vor.

Vom gewöhnlichen partiellen Riesenwuchs unterscheidet sich das Klippel-Trenaunay-Weber'Syndrom (KTW'S.) dadurch, dass hier neben dem Riesenwuchs stets weitere Missbildungen und Fehlbildungen vorliegen. Die klassischen Fälle sind gekennzeichnet durch die meist im Bereich einer Gliedmasse oder einer Körperhälfte angeordnete Symptomentrias: Naevusbildungen, Varicen, Knochenhypertrophie. Hartleb und Seige berichteten 1950 über einen 17 jährigen Jungen, der ein KTW'S. zeigte, das mit Gynaekomastie, Leistenhoden und Melanosis sclerae kombiniert war. Es gibt eine Reihe gesicherter Fälle, in denen das KTW'S. mit anderen neurokutanen Syndromen gemeinsam beobachtet wurde. (Koch) Es sind Kombinationen von KTW'S. mit Sturge-Weber'scher Krankheit von Bonse, Hallervorden, Nonnenmacher, Paillass, Bonnall u.a. (zit. bei Koch) beschrieben worden.

Literaturnachweis:

BAHNER, F.: Fettsucht und Magersucht. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 978-1063 (1033)

Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.

DIETLEIN, B.: Ein Fall von halbseitiger Riesenwuchs. Münch. med. Wschr. 1914/2.

DÖRING, H.: Klippel-Trenaunay-Parkes Weber-Syndrom. Dermat. Wschr. 129, 331, 1954

FEGLER, F., HOLTSCHMIDT, J. und KOHRS, S.: Die Beziehungen des Klippel-Trenaunay-Weber-Syndroms zum partiellen Riesenwuchs. Arch. of Derm. 195, 402-433, 1953.

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstörungen. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II, 208-314 (249) Verlag: Urban-Schwarzenberg, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1952.

KEHRER, F. A.: Über konstitutionelle Vergrößerungen umschriebener Körperabschnitte. Med. Klin. 50, 26, 1955.

KOCH, G.: Zur Klinik, Symptomatologie, Pathogenese und Erbpathologie des Klippel-Trenaunay-Weberschen Syndrom. Acta geneticae, medicae et gemellologiae, 5, 326-370, 1956.

TELLER, H. u. LINDNER, B.: Über Mischformen der phakomatösen Syndrome von Sturge-Weber und Klippel-Trenaunay. Z. f. H. u. G. 13, 113, 1952.

81. P e l l a g r a

Die Pellagra setzt sich bei voller Ausprägung aus einer Symptomentrias zusammen: Erscheinungen am Nervensystem, am Magendarmkanal und an der Haut. Bei an Pellagra erkrankten FRAUEN findet man einen kleinen Uterus und es kommt zur Amenorrhoe. Das Sistieren der Menses wollen manche Autoren auf eine Störung des endokrinen Gleichgewichtes und des vegetativen Systems zurückführen (J a d a s s o h n). K a s s i r s k y und B u r o w a nehmen den gleichen Grund für die sexuelle Insuffizienz der MÄNNER an, die an Pellagra erkrankt sind.

Literaturnachweis:

JADASSOHN, J.: Der gegenwärtige Stand der Pellagralehre. Hdbch. d. H. u. G. Bd. IV/2 446-546 (474) Springer-Verlag, Berlin 1933.

KASSIRSKY, J. u. BUROWA, L.: zit. bei JADASSOHN.

LUTZ, W.: Lehrbuch d. H. u. G. S. Karger-Verlag, Basel 1957.

WIENER, K.: Pellagroider Symptomenkomplex. Schles. Dermat. Ges. Sitzg. 20.6.1925
Ref. Zbl. Hautkrkh. 18, 751, 1925.

82. Pemphigus chronicus,

Pemphigus chronicus vegetans

Bei an Pemphigus chronicus erkrankten Frauen sind Menstruationsstörungen sehr häufig und auffällig. Oft bleiben auch die Menses aus, auch wenn die Frauen sich noch nicht in der Klimax befinden. Bei Besserungen bzw. Remissionen der Krankheit können die Blutungen sich wieder einstellen. Schon G o u s t o u machte 1907/08 die Beobachtung, dass bei einer seiner Patientinnen mit Pemphigus chronicus vegetans jedesmal kurz nach den Menses ein Remissionsstadium der Krankheit einsetzte. F o n t a n a stellte eine Hyperinvolution des Uterus und der Ovarien bei Pemphigus chronicus vegetans fest.

Literaturnachweis:

FONTANA, : Beziehungen der Sexualdrüse zum Pemphigus vegetans. Ref. Zbl. Hautkrkh. 11. 315, 1924.

GOUSTOU, D. A.: Le Pemphigus végétant. Thèse de Bordeaux 1908, zit. b. RIECKE.

RIECKE, E.: Pemphigus chronicus. Hdbch. d. H. u. G. (JADASSOHN) Bd. VII/2, 358-549
(438, 417) Springer-Verlag, Berlin 1931.

83. Pluriglanduläre Insuffizienz

Synonyma: Falta' Syndrom, multiple Blutdrüsensclerose, Panhypotuitarismus, Pluriglanduläres Syndrom, partieller Hypotuitarismus, Gougerot' Syndrom.

Solange die führende Rolle der Hypophyse in der Regulation der endokrinen Organe noch nicht bekannt war, wurde dieses Krankheitsbild als

pluriglanduläre Insuffizienz oder als multiple Blutdrüsensclerose bezeichnet. Jedes der adenotropen Hormone kann ausfallen. Viel häufiger ist allerdings der Ausfall des gesamten Vorderlappens der Hypophyse, der als Panhypotuitarismus oder Simmond'sche Krankheit bezeichnet wird. Die häufigste Ursache ist eine Sonderform der Simmond'schen Krankheit, die postpartale Nekrose. (Sheehan-Syndrom) und die Zerstörung durch Hypophysen- oder Schädelbasistumor. Das weibliche Geschlecht ist von der Krankheit bevorzugt. Bei der FRAU zeigt sich als erstes Symptom, dass die Menses kurz und spärlich werden und schliesslich ganz ausbleiben. Es treten aber keine klimakterischen Beschwerden auf. Der Ausfall der Ovarien führt zur Atrophie der Genitalorgane. Im Vaginalabstrich fehlen die Zeichen der Oestrogenwirkung. Man findet in den Ovarien nur noch Primordialfollikel und keine höheren Entwicklungsstufen mehr.

Bei MÄNNERN kommt es zum Verlust von Libido und Potenz. Es besteht ein sekundärer hypogonadotroper Hypogonadismus mit zuerst tubulärer, dann auch interstitieller Insuffizienz. Die Samenkanälchen enthalten nur noch Sertolizellen und Spermatogonien, die Tunica propria wird verdickt und die Leydig-Zellen verschwinden.

Die Aetiologie eines pluriglandulären Versagens ist oft unklar. (O r t h n e r) Die multiple Blutdrüsensclerose ist nach Ansicht J o r e s kein klinischer, sondern ein pathologisch-anatomischer Krankheitsbegriff. Es gibt thyreo-genitale Formen und andere Formen. Es kommt zu einer Verkleinerung der Drüsen und zu einer Bindegewebsvermehrung in allen innersekretorischen Drüsen.

Literaturnachweis:

DECOURT, J. et MICHARD, J. P. et LOUCHART, J. et WEIL, B.: Le Panhypotuitarisme de l'adulte. La Semaine des Hospitaux de Paris, 32, 1954.

ELERT, R.: Hypophyse. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. I, 473-524 (503) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-

Wien 1953.

FALTA, W.: Die Erkrankungen der Blutdrüsen. Hdbch. d. i. Med. Bd. IV/2, 1037,
Springer-Verlag, Berlin-Wien 1928.

JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidel-
berg 1949.

LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-
Heidelberg 1957.

Leiber, B. u. OlBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzen-
berg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexuali-
tät des Menschen (GIESE) 307-373 (355) Ferdinand Enke-Verl. Stuttg. 1957

84. P o r e n z e p h a l i e

Es finden sich angeborene oder erworbene Defekte in der Grosshirn-
substanz, an deren Stelle sich dann mit Flüssigkeit gefüllte, zuweilen mit
den Ventrikeln kommunizierende Höhlen finden. Die Krankheit kann Idiotie,
Lähmungen und Kontrakturen bedingen aber auch symptomtenlos bestehen.
Manchmal zeigen Kinder, die an Porenzephalie leiden schon bei der Geburt
Zeichen einer Dystrophia adiposo-genitalis. Bleiben diese Kinder am Leben,
so kommt es zum allgemeinen Zwergwuchs mit Hypoplasie der Ovarien.

Literaturnachweis:

GUGGISBERGER, H. u. NEUWEILER, W.: Konstitutionsstörungen und Wachstumsstö-
rungen. Hdbch. d. Frauenhk. u. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. II,
208-314 (222) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-
München-Wien 1952.

85. R o t h m u n d' S y n d r o m

Synonyma: Rothmund' Krankheit, Rothmund' Dystrophie, Rothmund-Werner' Krankheit, Rothmund' Typ der Poikilo-Sclerodermie, kongenitale Hautdystrophie Typus Rothmund.

Diese Krankheit ist sehr selten. Es ist eine heredo-familiäre atrophische, teleangiektatische Dermatose mit Katarakt. FRAUEN sind vorwiegend von diesem Leiden befallen. Sie leiden an Dys- und Amenorrhöen.

Beim MÄNNLICHEN Kranken kommt Kryptorchismus und Hodenhypoplasie vor. Die Kinder, die an dieser Krankheit leiden, bleiben in der Entwicklung zurück und manche behalten hypoplastische Genitaldrüsen, so dass sich bei ihnen ein eunuchoider Typus ausprägt.

Literaturnachweis:

HABERMANN, P. u. FLECK, M.: Über das Rothmund-Syndrom. Zschr. Kinderhk. 77, 306-321, 1955.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

ROTHMUND, A.: Über Cataracten in Verbindung mit einer eigentümlichen Hautdegeneration. Graefes Arch. f. Ophth. 14, 159-182, 1868.

TAYLOR, W. B.: Rothmund's Syndrome - Thomson's Syndrome. A. M. A. Arch. of. Derm. 75, 236-244, 1957.

86. (De) Sanctis - Cacchione' Syndrom

Synonyma: Xerodermisches Idiotie-Syndrom, Xerodermische Idiotie.

Es handelt sich um eine Kombination von Xeroderma pigmentosum mit komplexen zentralnervösen Ausfällen.

Genitalhypoplasie und genitale Unterentwicklung sind Krankheitszeichen dieses Syndroms.

Literaturnachweis:

ELSÄSSER, G., FREUSBERG, O., THEML, F.: Das Xeroderma pigmentosum und die "xerodermische Idiotie". Arch. f. Dermat. 188, 651-655, 1950.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

SCHNEIDER, R.: Beitrag zur Genetik des Xeroderma pigmentosum. Arch. klin. u. exper. Dermat. 202, 384-389, 1956.

87. S c h ä f e r' S y n d r o m

Diese kongenitale Dyskeratose kann unter anderen Symptomen und Entwicklungsstörungen auch Kryptorchismus und Hodenhypoplasie zeigen. Es handelt sich bei diesem Syndrom um eine erbliche Störung.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome, Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

SCHÄFER, E.: Zur Lehre von den congenitalen Dyskeratosen. Arch. Dermat. Syph. 148, 425, 1925.

88. S c h i z o p h r e n i e

Eine kurze Definition der Schizophrenie ist der Begriff: Intrapyschische Ataxie. Bei der Schizophrenie besteht eine Spaltung im Seelenleben der Kranken.

H e m p h i l l zog die Hodenbiopsie heran, um den Gonadenzustand bei Schizophrenie zu erforschen. Er untersuchte Hodengewebe von Kranken aus allen Stadien der Schizophrenie einschliesslich der Remissionsstadien und stellte fest, dass bei der Mehrheit der nicht paranoiden Schizophreniker verschiedene Grade von Hodenatrophie vorhanden waren. Bei anderen geisteskranken Patienten war dieses nicht der Fall. Die pathologischen Veränderungen im Hodengewebe waren auch bei jungen Menschen vorhanden und waren durch Hyalinisation der Basalmembran bei geschädigtem Keimplasma

mit gehemmter Spermatogenese und mit tubulärer Destruktion charakterisiert. Diese Schädigungen waren durch Behandlung mit FSH nicht rückgängig zu machen.

Im Gegensatz dazu stehen die Untersuchungen von B l a i r und Mitarbeitern, die an 27 Schizophreniekranken Hodenbiopsien ausführten. Sie fanden keinen pathologischen Befund an allen untersuchten Präparaten.

Ähnliche divergierende Ergebnisse sind in anderen Studien erschienen, die über die Schizophrenie gemacht wurden. (B r o d n y) Die Ursache der Schizophrenie ist bis heute unbekannt und es ist möglich, dass beide Gruppen von Patienten nicht zur klinisch gleichen Gruppe gehörten.

Die Ergebnisse der Untersuchungen lassen bei der Schizophrenie die Gegenwart einer X-Substanz vermuten, welche die Spermiogenese stören und die Erscheinung von abnormen Formen von Spermatozoen herbeiführen kann. (B r o d n y)

Literaturnachweis:

BLAIR und Mitarbeiter, zit. bei BRODNY.

BRODNY, M. L.: Semen dyscrasia in Schizophrenia. Arch. of. Neur. and Psychiatr. 73, 410-515, 1955.

HEMPHILL, R. E.: J. Ment. sc. 90, 696-709, 1944, zit. bei BRODNY.

ROLAND, F., GEORGI, F., WEBER, R. und PRAGET, R. M.: Psychophysische Korrelationen. Schweiz. med. Wschr. 80, 129, 1950.

89. S h e e h a n' S y n d r o m

Synonym: Postpartales hypophyseogenes Myxoedem.

Es handelt sich um eine Sonderform der Simmond'schen Krankheit mit relativer Insuffizienz der Nebennierenrinde, Gonaden und Schilddrüse. Diese post-partum-Nekrose entwickelt sich im Anschluss an schwere Geburten

mit starkem Blutverlust und Kollaps. Im Mittelpunkt der subjektiven Beschwerden steht das Gefühl der Hinfälligkeit und der verminderten Leistungsfähigkeit. Das Nachlassen der Libido, Verlust der Orgasmusfähigkeit, Sistieren der Menses, Atrophie der Brüste und Genitalien und der Ausfall der Sekundärbehaarung, sind Symptome, die fast nie vermisst werden. Trotz des Sistierens der Ovarialtätigkeit gibt es keine klimakterischen Erscheinungen. Trotz Ausbleiben der Menstruation kann es noch wieder zur Gravidität kommen. Auch wenn dem Krankheitsbild Tumoren zugrunde liegen, sind sexuelle Funktionsstörungen vorhanden. Es fehlt aber die Atrophie der Genitalorgane.

Für die herabgesetzte Funktion der Sexualdrüsen ist auch die deutlich reduzierte Hormonausscheidung beweisend. Oft liess sich nach Sheehan und Summers überhaupt kein Sexualhormon bei den Kranken nachweisen.

Literaturnachweis:

- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- LABHART, A.: Klinik der inneren Sekretion. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- LICHTWITZ, L.: Drei Fälle von Simmond'scher Krankheit. Klin. Wschr. 1, 1922, 1877.
- OETTL, M.: Zur Genese der postpartalen Hypophyseninsuffizienz. Z. Geburtsh. 141, 266, 1954.
- SCHÜPBACH, A.: Postpartales Myxoedem und Simmond'sche Krankheit. Schweiz. med. Wschr. 81, 610, 1951.
- SCHROTT, F.: Simmond'sche Erkrankung ohne Kachexie. 47, 241, 1952.
- SHEEHAN, H. L. and SUMMERS, V. K.: The syndrome of hypopituitarism. Quart. J. Med. N. S. 18, 319, 1949, zit. bei JORES.
- ZÖLLNER, N.: Hypopituitarismus (Sheehan-Syndrom) mit Hyperlipämie und Xanthomen. Dtsch. med. Wschr. 80, 999, 1955.

90. S j o e g r e n' S y n d r o m

Synonyma: Sjoegren' Krankheit, Sicca-Syndrom, Dacryosialadenopathia atrophicans, Keratoconjunctivitis sicca, Xerodermosteose, Gougerot-Houwer-Sjoegren' Syndrom, Mikulicz-Gougerot-Sjoegren' Erkrankung.

Es ist eine Allgemeinerkrankung mit sekretorischer Insuffizienz aller Drüsen mit äusserer Sekretion.

Vorwiegend sind FRAUEN im Klimakterium oder in der Menopause betroffen. Tritt das Krankheitsbild bei jüngeren Frauen auf, so besteht zu-
meist bei ihnen eine ovarielle Insuffizienz.

L i t e r a t u r n a c h w e i s :

LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

LYON, E.: Das Sjoegren-Syndrom. Med. Klin. 133, 1525, 1932.

WISSMANN, K.: Keratitis filiformis als Teilsymptom innersekretorischer Störungen. Dtsch. med. Wschr. 58, 1525, 1932.

91. S k l e r o d e r m i e n

Die Sklerodermien sind Hautkrankheiten unbekannter Ursache und von verschiedenen Erscheinungsformen, die von der milden lokalisierten Form bis zum generalisierten Typ mit System-Manifestationen variieren.

A. Progressive Sklerodermie:

Nach O r t h n e r ist die progressive Sklerodermie sehr häufig mit Keimdrüsenatrophie (Degeneratio genitosclerodermia N o o r d e n) verbunden, die gewöhnlich im Rahmen einer pluriglandulären Insuffizienz auftritt. Auf Miterkrankung der Keimdrüsen weisen Fälle mit Sclerodermia progressiva hin, in welchen bei MÄNNERN Zurückbleiben in der somatischen Entwicklung und Unterentwicklung der Hoden nachweisbar war.

Bei FRAUEN kommt es zu ovariellen Störungen. Die Menses können sistieren.

B.Circumscripte Sclerodermie:

O' L e a r y klassifizierte die circumscripte Sclerodermie folgendermassen:

- a) Lokalisierte Sklerodermie (Morphea), welche den Guttata-Typ einschliesst.
- b) Lineare Sklerodermie.
- c) Generalisierte Morphea.
- d) Akrosklerosis.

C h r i s t i a n s e n und Mitarbeiter untersuchten 191 Patienten mit circumscrippter Sclerodermie. Davon waren 146 weiblich und 45 männlich. Es bestand also ein Verhältnis von 3:1. Die Altersgrenzen lagen zwischen 1 Jahr und 76 Jahren.

C h r i s t i a n s e n und Mitarbeiter fanden bei der Untersuchung der 146 Frauen von seiten der Gonaden häufig Menstruationsstörungen. Fünf der FRAUEN waren niemals schwanger gewesen, obwohl sie alle über 10 Jahre verheiratet waren. Die Zahl der Schwangerschaften bei anderen waren auf eine oder zwei Graviditäten begrenzt, und manche hatten nur ein lebendes Kind.

Bei den untersuchten MÄNNERN wurde bei einigen Gynaekomastie, Akromegalie, Dystrophia adiposogenitalis, Testes-Atrophie und Epispadie beobachtet. Bei drei Patienten wurden nicht descendierte Hoden gesehen. Bei einem der Patienten war der anomale Hoden gleichseitig mit dem Sclerodermieprozess.

Literaturnachweis:

CHRISTIANSEN, H.B., DORSAY, C.S., O'LEARY, P.A. and KIERLAND, R.R.: Localized Scleroderma. Arch. of. Dermat. and Syph. 74, 629, 639, 1956.

EHRMANN, S. u. BRUNAUER, St. R.: Sclerodermie. Hdbch. d. H. u. G. (JADASSOHN)

Bd. VIII/2, 715-923 (810) Springer-Verlag, Berlin 1931.

NOORDEN, zit. bei ORTHNER.

ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexualität des Menschen (GIESE) 307-373 (356) Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.

PIPER, W. N. and HELWIG, E. B.: Progressive systemic Sclerosis: Visceral Manifestations in generalized Scleroderma. Arch. of Dermat. and Syph. 72, 535-546, 1955.

RUBIN, L.: Linear Sclerodermia: Association with Abnormalities of the Spine and nervous System. Arch. of. Dermat. a. Syph. 58, 1-18, 1948.

SCHÖNFELD, W.: Lehrbuch der H. u. G. Georg Thieme-Verlag, Stuttgart 1957.

92. S t e i n - L e v e n t h a l - S y n d r o m

Synonym: Polyzystisches Ovarium.

Polyzystische Veränderungen des Ovars mit Dysendokrinose und Amenorrhoe kennzeichnen dieses Krankheitsbild. Es kommt bei den von diesem Syndrom befallenen Patientinnen bei einer primären, häufiger aber auch bei einer sekundären Amenorrhoe, aber auch bei Blutungsstörungen im Sinne der Oligomenorrhoe bis zu den funktionellen Blutungen, zu einem gleichzeitigen mehr oder minder ausgeprägtem Hirsutismus. Ausgesprochene Virilisierungserscheinungen vermisst man neben dieser unweiblichen Behaarung. Am häufigsten beginnt die Störung mit dem Ende des 2. oder im 3. Lebensjahrzehnt. Operiert man diese Frauen, sieht man oft ein typisches Bild, die Ovarien

sind auffallend gross, gelegentlich bis zum 4fachen vergrössert, die Ovarialkapsel zeigt eine kollagene Verdickung, die Oberfläche der Ovarien ist weiss bis perlgrau, zahlreiche Tertiärfollikel schimmern durch die Rinde. Der Eindruck multipler, kleiner Zystenbildungen kann aufkommen. Man vermisst Zeichen abgelaufener Ovulationen aus den letzten Monaten. Spaltet man einen solchen Eierstock, dann beeindruckt eine Hyperplasie des Ovarialmarkes. Sie ist die wesentliche Ursache der beiderseitigen Organvergrösserung. - Die 17-Ketosteroidausscheidung ist selten erhöht, erreicht aber nie die Werte, wie beim adrenogenitalen Syndrom. Es gibt auch Beobachtungen, bei denen anlässlich einer Laparotomie die beschriebenen Ovarien entdeckt wurden, bei denen aber keinerlei Zeichen einer endokrinen Funktionsstörung vorliegen. Schliesslich gibt es Frauen, die zwar den Hirsutismus und Cyclusstörungen bis zur Amenorrhoe aufweisen, deren Ovarien aber makroskopisch unauffällig sind, ohne dass etwa die Nebennieren als Ursache der Abweichung anzuschuldigen sind.

Literaturnachweis:

- BURGER, K. u. DUBRAUSZKY, V.: Polycystische Ovarien mit Hirsutismus. Geburtshilfe u. Frauenhk. 13, 914, 1953.
- LEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957
- OBER, K. G.: Ovar, in Klinik der inneren Sekretion (LABHART) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- PHILIPP, E. u. STANGE, H. H.: Das polyzystische Ovarium. Dtsch. med. Wschr. 79, 1519, 1954.

93. Sturge-Weber-Syndrom

Synonyma: (Parkes) Weber-Syndrom, Sturge-Syndrom, Sturge-Krankheit, neurocutanes Syndrom, kongenitale Neuroektodermaldysplasie.

Das Sturge-Weber-Syndrom ist eine kongenitale, angiomatöse Missbildung im Bereich des Trigeminus und des Hirnes mit zentralnervöser Symptomatik. Manchmal ist das Syndrom mit schweren Missbildungen anderer Organe kombiniert. Es bestehen Beziehungen zwischen Sturge-Weber-Syndrom und anderen sicher vererbbaaren neurokutanen Syndromen. Auf die vielfachen Übergänge der Sturge-Weberschen Krankheit zum Klippel-Trenaunay-Syndrom wird von Schönnenberg und Schaper hingewiesen. Sie betrachten das Sturge-Weber-Syndrom als Ausdruck einer keimplasmatischen Schädigung.

In der Universitäts-Haut-Klinik Würzburg wurde ein Patient beobachtet, der das Bild eines Sturge-Weber-Syndroms kombiniert mit Klippel-Trenaunay-Syndrom bot und einen primären Hodenparenchymschaden aufwies.

Literaturnachweis:

WEIBER, B. u. OLBRICH, G.: Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

SCHÖNNENBERG, H. und SCHAPER, G.: Das Erscheinungsbild der Sturge-Weberschen Krankheit im Kindesalter. Z. Kinderh. 78, 522-542, 1956.

STOERMER, J.: Krankheitsbild und Aetiologie der Sturge-Weberschen Erkrankung. Die Medizinische 221-225, 227, 1956.

94. Tuberöse Hirnsclerose

Synonyma: Bourneville-Syndrom, Epiloia, Bourneville-Pringle-Syndrom, Neurinomatosis centralis, Morbus Bourneville.

Epileptiforme Krampfanfälle, spastische Lähmungserscheinungen, progrediente Verblödung, Adenoma sebaceum, angeborene Tumoren der Retina, Sehnervenatrophie, Stauungspapille, Aderhautherde und Tumoren innerer Organe sind die immer wieder vorkommenden Symptome dieses Syndroms.

Gelegentlich kommt es zur Hypoplasie der Hoden. Selten ist die tuberöse Hirnsclerose von Pubertas praecox begleitet.

Literaturnachweis:

- BALO, : Tuberöse Sklerose und innere Sekretion. Arch. f. Psych. 117, 333, 1944.
FISCHER, W.: Zur Diagnose und Kenntnis der tuberösen Sklerose. Z. inn. Med. 3, 269, 1948.
HALLERVORDEN, J.: Die tuberöse Hirnsklerose. Hdbch. d. i. Med. Bd. V/3, 965, Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1953.
ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexualität des Menschen (GIESE) 307-373 (336) Ferdinand Enke-Verl. Stuttg. 1955.

95. Turner' Syndrom

Synonyma: Ulrich-Turner'Syndrom, Agonadismus mit kongenitalen Missbildungen
Ovarielle Agenesie, angeborener Keimdrüsenmangel, ovarieller
Zwergwuchs, pterygonuchaler Infantilismus, Turner-Albright'Syndrom,
Morgagni-Turner-Albright'Syndrom.

Die von diesem Syndrom befallenen Individuen haben ein innerlich und äusserlich normales weibliches Genitale, aber funktionslose rudimentäre Gonaden. Neben dem obligaten Hypogonadismus findet man oft, aber durchaus nicht immer, einen Kleinwuchs, eine Flughaut-Bildung am Hals, einen schildförmigen Thorax und weitere degenerative Merkmale und Missbildungen, die zusammen ein ausserordentlich charakteristisches Bild ergeben. Zur Zeit der Pubertät tritt bei den mit Turner-Syndrom behafteten Personen eine etwas schwächere Scham- und Achselbehaarung als normal auf, während die Brustdrüsen völlig unentwickelt bleiben und die sonstigen weiblichen Rundungen nicht zur Ausbildung gelangen.

Bis vor kurzem hatte man keinen Grund am weiblichen Geschlecht der Turner-Kranken zu zweifeln. Deshalb bezeichnete man die Störung als Syndrom der rudimentären Ovarien oder als Ovar-Agenesie oder unter Betonung der Kombination von Pterygium, Kleinwuchs, Cubitus valgus mit Ovar-Agenesie als Turner-Syndrom. In der Kinderheilkunde war die Kombination von Ptery-

gium mit Kleinwuchs und den übrigen assoziierten, degenerativen Merkmalen und Missbildungen schon länger als "Status Bonnevie-Ullrich" bekannt.

Nachdem die Bestimmung des chromosomalen Geschlechtes möglich geworden ist, hat sich in den letzten Jahren gezeigt, dass von den scheinbar rein weiblichen Patienten nur wenige chromosomal weiblich sind. Beim Menschen handelt es sich also meistens gar nicht um eine Ovaragenesie, sondern um eine Testesagenesie. Da aber eigentlich nur die Keimzellen fehlen, die Gonaden selbst aber vorhanden sind und auch rudimentäre Urnieren-elemente enthalten, wurde vorgeschlagen, statt von einer Gonaden-Agenesie besser von einer Gonaden-Dysgenesie zu sprechen. Bei Kenntnis des chromosomalen Geschlechtes kann man auch von einer Testes-Dysgenesie oder von einer Ovar-Dysgenesie sprechen.

Die Gonadenstörung muss schon vor dem dritten Foetal-Monat vorhanden sein. Sie ist in der Regel primär, wie die im späteren Leben erhöhte Gonadotropinausscheidung beweist, und nicht Folge einer Hypophysenhinsuffizienz des Embryo.

Die Gonaden sind kümmerliche, strang- oder leistenförmige Gebilde von weisslicher Farbe und liegen an der normalen Stelle der Ovarien. Sie enthalten ein dem Ovarstroma gleichendes Bindegewebe, das einige Urnierenkanälchen und recht häufig auch Nester von epitheloiden Zellen einschliesst. Diese Zellnester kommen sowohl bei chromosomal männlichen wie bei chromosomal weiblichen Individuen vor. Eifollikel oder Tubuli seminiferi fehlen in den klassischen Fällen vollkommen. Das innere Genitale ist normal ausgebildet, doch bleiben Uterus und Tuben auch beim Erwachsenen hypoplastisch. Die Nebennieren sind in der Regel unauffällig.

Nach J o r e s kann der angeborene Mangel an Keimdrüsen als Ausdruck einer Keimschädigung betrachtet werden. Dafür spricht auch die Tatsache, dass fast immer sekundäre Missbildungen vorhanden sind, die ebenfalls auf eine Keimschädigung hinweisen. P h i l l i p meint, dass eine Genschädigung für den Ausfall der Urgeschlechtszellen verantwortlich gemacht wer-

den muss. Die bei den weiblichen Turner-Fällen beobachteten Veränderungen können nicht alle als Folge des Keimdrüsenmangels betrachtet werden.

Besonders schwierig ist die Klassifizierung des sogenannten männlichen Turner-Syndroms. Es gibt nur wenige bekannte Beispiele. (O r t h n e r) Es handelt sich um KNABEN oder MÄNNER mit Minderwuchs, Faltenhals und Cubitus valgus. Die körperbauliche Ähnlichkeit mit dem weiblichen "Turner" ist weitgehend. Die Geschlechtsorgane zeigten in den bisher bekannten Fällen keine zwittrigen Merkmale. (ORTHNER) Die Hoden-Biopsie zeigte in einem Falle von G r e e n b l a t t und N i e b u r g s (zit. bei O r t h n e r) eine Hypoplasie der Tubuli mit Azoospermie bei relativer Vermehrung der interstitiellen Zellen. Die Potentia coeundi war schwach, fehlte aber nicht völlig. Die 17-Ketosteroidausscheidung lag bei diesem Fall innerhalb der Norm, die Serumgonadotropine waren nicht vermehrt. Nach diesem Befund nach ähnlichen anderen Befunden erscheinen der weiblich differenzierte völlige Keimdrüsenmangel und die Turner-Fälle mit angelegten, aber irgendwie verbildeten männlichen oder weiblichen Keimdrüsen, als ähnliche, aber nicht identische Krankheitsbilder. Die Frage der Beteiligung des Hypothalamus an der Pathogenese ist noch offen.

Nach Ansicht von P r a d e r lassen sich die Berichte über ein männliches Turner-Syndrom vorläufig nicht mit Sicherheit interpretieren. Erweitert man in spekulativer Weise die Reihe von der vollständigen zur partiellen Gonadendysgenese, so bilden möglicherweise die wenigen als Turner-Syndrom beim Mann bezeichneten Fälle mit normalem männlichen Genitale und hypoplastischem, retiniertem Hoden eine noch leichtere Form der männlichen Gonadendysgenese. Es erscheint sogar denkbar, dass gewisse Fälle von Kryptorchismus mit hypoplastischem Hoden ebenfalls noch dazu gehören. (P r a d e r)

B e c k e r berichtete 1957 über einen Fall von echtem Agonadismus im Zusammenhang mit einem Turner-Syndrom. Bei dem angegebenen Fall handelte es sich um einen 16jährigen Jungen, dessen Genitale einen kleinen, etwa

bleistiftddicken Penis von etwa 5 cm Länge aufwies. Das Skrotum war ange-
deutet ausgebildet, schwach gefaltet, ging jedoch ohne merklichen Über-
gang in die umgebende Haut über. Testes waren in ihm nicht palpabel,
ebensowenig in den Leistengegenden. Bei der Inspektion durch Eröffnung
durch Leistenschnitt wurde im Leistenkanal ein rudimentärer Strang, in dem
sich ein fadenförmiges Gebilde befand, gefunden. Dieses Gebilde endete
blind. Es fand sich nach sorgfältiger Absuchung der eröffneten Bauchhöhle
weder ein Hoden noch innere weibliche Genitalien. Die histologische Unter-
suchung des fadenförmigen Gebildes aus dem Leistenkanal ergab, dass es sich
möglicherweise um die rudimentäre Anlage des Samenstranges, vielleicht
auch eines Nebenhodens handelte. Das chromosomale Geschlecht war männlich.

Von R e i n e r und G r n j a wurde über ein familiäres und
männliches Vorkommen von Turner'Syndrom berichtet. Nach diesen beiden
Autoren sind bis dahin 7 Fälle von männlichen Turner'Syndrom bekannt.
Sie fanden bei einem 12jährigen Knaben die äusseren Geschlechtsteile hypo-
plastisch und eine Atrophie der Testes. Die 17-Ketosteroide waren ver-
mindert. Bei der Hodenbiopsie wurde das Fehlen der Leydig-Zellen, eine
Hypoplasie der Tubuli seminiferi und eine Azoospermie festgestellt.
Begleitende Missbildungen, wie Kurzhals oder Cubitus valgus, wurden bei
diesem Fall nicht gefunden.

Der zweite Fall dieser zuletzt genannten Autoren war eine nach den
äusseren Geschlechtsmerkmalen als weiblich anzusehende Person, die Schwe-
ster des 12jährigen Knaben, die alle Symptome des Turner'Syndroms auf-
wies.

An der Diagnose des Turner'Syndroms bei dem Knaben muss gezweifelt
werden. Offensichtlich handelt es sich hierbei um einen Fall mit männ-
licher Gonadendysgenese.

Literaturnachweis:

- BECKER, H.W.: Agonadismus mit kongenitalen Missbildungen beim Mann. (Tur-
ner'sches Syndrom) Die Medizinische 10, 351-354, 1957.
CASTILLO, del, E.B. and ARGONZ, J.: Syndrome of rudimentary gonad. Acta. Endo-

crinologica 24,379-329,1957.

- HASLHOFER, L. u. LANG, F. J.: Störungen und Erkrankungen der weiblichen Geschlechtsorgane in ihren Beziehungen zu Knochen und Gelenken. Hdbch. d. Frauenhk. u. d. Geburtshilfe (SEITZ-AMREICH) Bd. VI, 421-455 (450) Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-Innsbruck-München-Wien 1954.
- HENI, F.: Das Morgagni-Turner-Syndrom. Klin. Wschr. 75-80, 1951.
- JORES, A.: Die Keimdrüsen und ihre Krankheiten. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 299-456 (378) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- MC CULLAGH, E. P. and LEISER, E. A.: Turner's Syndrome and Laurence-Moon-Biedl Syndrome in siblings. J. of clin. Endocrin. and Metabol XXII, 985-988 1957.
- NELSON, B. M., BAILEY, B. L.: Gonadal Dysgenesis and associated Anomalies (Turners Syndrome) A. M. A. Arch. of Path. 62, 41-52, 1956.
- ORTHNER, H.: Anatomie und Physiologie der Sexualstörungen, in Die Sexualität des Menschen (GIESE) 307-393, Ferdinand Enke-Verlag, Stuttgart 1955.
- PHILLIP, E.: Fünf durch Laparotomie sichergestellte Fälle von Fehlen der weiblichen Keimdrüsen. Dtsch. med. Wschr. 1209, 1952.
- PRADER, A.: Gonadendysgenese, (Gonadenagenese, Ovaragenese, Turner's Syndrom) in Klinik der inneren Sekretion (LABHART) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1957.
- REINER, I. u. GRNJA, St.: Familiäres und männliches Vorkommen des Turner-Albright-Syndrom. Ärztl. Wschr. 10, 1039, 1955.
- TURNER, H. H.: A Syndrome of Infantilism, webbed Neck and Cubitus valgus. Endocrinology 23, 566-574, 1938.
- SOUGIN-MIBASHAN, R. and JACKSON, W. P. U.: Turner's syndrome in the male. Brit. Med. J. 4832, 371-372, 1953. Ref. Zbl. H. u. G. 91, 188, 1955.

26.v. Waardenburg's Syndrom

Synonyma: Vogt's Syndrom, Kephalosyndaktylie Vogt.

Dieses Syndrom hat einen Komplex multipler Abartungen zum Inhalt. Anomalien der Genitalbildung wie Pseudohermaphroditismus, Kryptorchismus, Hypospadie können unter den Symptomen vorkommen.

Literaturnachweis:

LEIBER, B. u. OLBRICH, G. Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

WAARDENBURG, von, P. J.: Eine merkwürdige Kombination von angeborenen Missbildungen: Doppelseitige Hydrophthalmie, verbunden mit Akrocephalosyndaktylie, Herzfehler, Pseudohermaphroditismus und anderen Abweichungen. Klin. Mbl. Augenhk. 92, 29, 1934.

Werner's Syndrom

Synonyma: Werner's Krankheit, Progeria adulatorum, heredofamiliäre Form einer Hautatrophie mit vorzeitiger Vergreisung.

Beim Werner's Syndrom besteht eine Trias von Haut-, Augen- und Genitalsymptomen. Es kommt bei diesem Syndrom zum Hypogenitalismus.

Der Krankheitsbeginn liegt im Gegensatz zu dem sehr ähnlichen Rothmund's Syndrom im Erwachsenenalter.

Literaturnachweis:

FRANCESCHETTI, A. et MAEDER, G.: Cataracte et affections cutanées du type poikilodermie (Syndrome de Rothmund) et du type sclérodermie (Syndrome de Werner). Schweiz. med. Wschr. 79, 657-663, 1949.

HAEBERLIN, jr. J. B. and GARRARD, H. F.: Some Dermatologic Eponyms. Arch. of Dermat. Syph. 58, 696-702, 1948.

LEIBER, B. u. OLBRICH, G. Wörterbuch der klinischen Syndrome. Urban-Schwarzenberg-Verlag, Berlin-München-Wien 1957.

MÜLLER, L. and ANDERSON, Bo.: Werner's syndrome. A survey based on two cases. Acta. med. scand. (Stockh.) 146, 17, 1953, ref. Zbl. H. u. G. 887, 63, 1954.

SUTTON u. SUTTON jr.: Disease of the skin. ed. 10, St. Louis 1939, Mosby Co. 507-508. Williams: Proc. Roy. Soc. med. 42, 572-573, 1949, ref. Zbl. H. u. G. 74, 408, 1950.

WERNER, O.: Über Katarakt in Verbindung mit Sklerodermie. Diss. med. Kiel, Schmidt und Klauning-Verlag 1904, zit. Bei FRANCESCHETTI u. MAEDER!

98. Zirbeldrüsen - Tumoren

Bei den Tumoren der Zirbeldrüse wird die Reifung des Hodens bis zur Bildung der Spermien vorweggenommen. Die Reifung des Hodens bleibt unvollkommen. Die Hoden bleiben klein und histologisch finden sich atrophische Samenkanälchen. Das fast ausschliessliche Befallensein des männlichen Geschlechtes mit Pubertas praecox erklärt sich aus der Tatsache, dass überhaupt Zirbeltumoren fast nur beim männlichen Geschlecht auftreten.

In der älteren Literatur spielt ein Zirbeltumor als Ursache für eine zentral bedingte Pubertas praecox immer wieder eine sehr grosse Rolle (JORES). Die klinischen Zusammenhänge zwischen Zirbeltumoren und Pubertas praecox haben eine grosse Anzahl von experimentellen Arbeiten angefacht. Nach Ansicht von J o r e s hat aber keine dieser Untersuchungen zu solchen Ergebnissen geführt, die es gerechtfertigt erscheinen lassen oder gar beweisen, dass die Zirbeldrüse ein Hormonproduzent ist und in irgendeiner Form in die Sexualentwicklung eingreift.

L a n g e - C o s a c k macht darauf aufmerksam, dass es auch eine Reihe von Beobachtungen von Zirbeltumoren gibt mit Zurückbleiben bzw. Erlöschen der Sexualfunktion. (K r a g e n b ü h l, Z o l l i n g e r, K a l m und M a g u n, zit. bei L a n g e - C o s a c k.)

Weitere Untersuchungen, insbesondere sehr sorgfältige quantitative Gonadotropinnachweise können hier erst Klärung schaffen.

Literaturnachweis:

- AUER, G.: Die Bedeutung der Zirbeldrüse in der Hypersexualitätsbekämpfung.
Wien.med.Wschr. 1935/2.
- BENECKE, E.: Über die funktionelle Bedeutung der Zirbelgeschwülste.
Virchow's Arch. 297, 26, 1936.
- ENGEL, P.: Über die hormonalen Eigenschaften der Zirbeldrüse. Klin. Wschr.
1953/I.
- JORES, A.: Klinische Endokrinologie. Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1949.
- JORES, A.: Die Keimdrüsen und ihre Krankheiten. Hdbch. d. i. Med. Bd. VII/1, 299-456, (357) Springer-Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955.
- KALM, H. u. MAGUN, R.: Beitrag zur Klinik und pathologischen Anatomie der Pinealome. Dtsch. Z. Nervenhk. 164, 453, 1950.
- LANGE-COSACK, H.: Verschiedene Gruppen der hypothalamischen Pubertas praecox. Dtsch. Z. Nervenhk. 166, 499, 1951.

III. BEOBACHTUNGEN AUS DER UNIVERSITÄTS-HAUTKLINIK WÜRZBURG.

Aus einer Reihe von Beobachtungen an der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten in Würzburg sollen im folgenden Teil dieser Arbeit Krankengeschichten von Patienten beschrieben werden, die das Krankheitsbild von folgenden Syndromen bieten:

1. Fröhlich'Syndrom.
2. Syndrom des "fertilen Eunuchen".
3. Cushing'Syndrom.
4. Sturge-Weber'Syndrom in Kombination mit Klippel-Trenaunay-Weber'Syndrom.

1. A. B., 29-jähriger Patient, Grösse: 170 cm, Gewicht: 78 Kg., Beruf: Musiker.

Anamnese: Als Kind keine Krankheiten. Mit 28 Jahren Diphtherie und Magengeschwüre. Er litt mit 29 Jahren Unfall, bei dem er das Nasenbein brach.

Kein Kriegsdienst und keine Gefangenschaft. Bisher kein Stimmbruch, keine Rasur. Noch keinen Geschlechtsverkehr gehabt. Geschlechtstrieb besteht nicht. Keine Erektionen, Ejakulationen und Pollutionen. Patient ist unverheiratet.

Allgemeinbefund: Pyknischer, femininer Körperbau, ausgeprägtes Kinderge-
sicht, alabasterfarbene Haut, mittelgradiges Fettpolster. Normales psychi-
sches Verhalten. Gynaekomastie, breiter Warzenhof. Die Röntgenaufnahme des
Schädels zeigt eine kleine und flache Sella mit intra- und suprasellaren
Verkalkungsbezirken. Keine Terminalbehaarung, ganz spärliche Achselbe-
haarung, kein Bartwachstum, Schambehaarung vom femininen Typus. -
Genitale: Hoden: Bds. kleiner als normal, normale Konsistenz. Penis: hoch-
gradige Phimose, kleiner als normal. Die Prostata ist verkleinert.

Hodenbiopsiebefund: Infantile Hodenparenchymstruktur mit ziemlich klein-
kalibrigen Hodenkanälchen, die von relativ vermehrten, meist indifferenten
Sertolizellen und einzelnen Spermatogonien mit gelegentlichen Spermato-
zyten I. Ordnung ausgekleidet werden. Meist sind auch diese atypisch,
blass gefärbt, lediglich mit angedeuteter Chromosomenkonjugation, ohne
Mitosentätigkeit. Einzelne Klumpkerne-teilweise ins Lumen abgestossen-
entsprechen kleinen, ausgereiften Spermatozyten II. Ordnung. Basalmembran
nicht verdickt. Membrana propria nur angedeutet fibrosiert. Interstitium
teilweise oedematös, mit ruhenden, indifferenten Leydigzellen, ohne An-
zeichen für Inkretproduktion.

Samengewinnung nicht möglich. Neutrale 17-Ketosteroidausscheidung im
Harn: 19 mg/24 Std. Gonadotropinausscheidung: normal.

Diagnose: F r ö h l i c h ' S y n d r o m. (Dystrophia adiposo-genitalis)
(Hypogonadotroper Hypogonadismus)

2. W.B. 28jähriger Patient, Grösse: 185 cm, Gewicht: 81 Kg., Beruf: Angestellter.

Anamnese: Als Kind, Keuchhusten, Scharlach, Masern, Mumps, Mandelentzündungen.
Mit 7 Jahren "Nervenzusammenbruch". Im 14. Lebensjahr sei ein Herzklappen-

fehler festgestellt worden. Bis zum Alter von 23 Jahren öfter Gelenk-rheumatismus. Mit 26 Jahren Oberkiefervereiterung. Als er im Alter von 28 Jahren wegen Schmerzen in der Lendengegend eine Klinik aufsuchte, wurde er erstmals auf seine auffallend hohe Stimme aufmerksam gemacht. Seit dem 21. Lebensjahr stärkere Entwicklung der Brüste. Noch keine Rasur bisher. Kein Stimmbruch, kein Geschlechtsverkehr, kein Geschlechtstrieb. Der Patient ist ledig.

Allgemeinbefund: Asthenischer, hochwüchsiger Mann mit femininem und adipösem Körperbau. Blasser Haut, pastöses Aussehen. Gynaekomastie. Die Röntgenaufnahme des Schädels zeigt eine flache, aber lange Sella, auffällig ist ein breites pneumatisiertes dorsum sellae, das sehr plump ist. Wenig Terminalbehaarung, geringgradige Achselbehaarung, schwach ausgeprägte Schambehaarung vom femininem Typus.

Genitale: Hoden bds. kleiner als normal, rechts Hydrocele. Nebenhoden bds. nicht ganz sicher abgrenzbar. Penis kleiner als normal. Hodenbiopsiebefund: Im rechten Hodenexcisionsstück fast vollständiges Fehlen ausreifender oder reifer, germinativer Zellelemente bei nur gering verengten Tubuli. In einzelnen Tubuluslumina pathologische, spärliche Samenfäden erkennbar. Das Interstitium ist ziemlich unauffällig. Das Gesamtbild erinnert bis auf einzelne Abweichungen an das Bild eines primären Hodenschadens und zwar eines primären Tubulusschadens mittelschweren Grades. Im linken Hodenexcisionsstück sind in fast allen Tubuli Spermien in wechselnder Dichte, im ganzen allerdings vermindert, nachweisbar. Samenuntersuchung ist nicht möglich.

Diagnose: Hypogonadismus mit vorhandener Spermiogenese. (Fertiler Eunuch)

3. F. L., 23-jähriger Patient, Grösse: 175 cm, Gewicht: 86 Kg., Beruf: Bauer.

Anamnese: Erkrankte als Kind an Scharlach. Mit 14 Jahren bemerkte er, dass der rechte Hoden ins Becken zurückgegangen sei. Mit 16 Jahren Wurmfortsatzentfernung. Im 18. Lebensjahr Mumps. Dabei keine Hodenschwellungen. Kein Kriegsdienst und keine Gefangenschaft. Schlechter Appetit. In den

letzten Jahren erhebliche Gewichtszunahme. Im Alter von 19 Jahren "Zusammenbruch". Dabei, auch bei späteren Wiederholungen, Schwarzwerden vor den Augen. Er leide an Seitenstechen rechts, Atemnot, Schweissausbrüchen und Kraftlosigkeit. Erste Rasur mit 17 Jahren. Bisher noch keinen Geschlechtsverkehr gehabt. Keine Pollutionen nur Erektionen. Patient ist unverheiratet.

Allgemeinbefund: Stark adipöser Mann mit Fetthals, Stammfettsucht, Vollmondgesicht. Femininer Typus. Die Sella ist auf der Röntgenaufnahme des Schädels unauffällig.

Genitale: Hoden bds. von normaler Grösse und Konsistenz. Penis etwas verkleinert.

I. Spermatogramm:

Menge des Ejakulats: 4,0 ccm.

Aussehen: dünnflüssig.

pH-Wert: 7,4.

Verflüssigungszeit: beschleunigt.

Zahl der Spermatozoen: 2,6 Mill./ccm.

Motilität: Quantität: 0%, Qualität: -

Morphologie: Pathologische Formen: 25 %.

II. Spermatogramm:

Menge des Ejakulats: 4,5 ccm.

Aussehen: dünnflüssig.

pH-Wert: 7,4.

Verflüssigungszeit: beschleunigt.

Zahl der Spermatozoen: 4,6 Mill./ccm.

Motilität: Quantität: 50%, Qualität: mässig.

Morphologie: Pathologische Formen: 18%.

III. Spermatogramm:

Menge des Ejakulats: 3,5ccm.

Aussehen: dünnflüssig.

pH-Wert: 7,4.

Verflüssigungszeit: beschleunigt.

Zahl der Spermatozoen: 5,4 Mill./ccm.

Motilität: Quantität: 40%, Qualität: mässig.

Morphologie: Pathologische Formen: 20%.

Hodenbiopsiebefund : In der grossen Mehrzahl deutlich kaliberverminderte Tubuli mit einzelnen, praktisch normal weiten Tubuli darunter. Im Lumen überall schwere Ausreifungsstörung, die nur hie und da in spärlichem Ausmass bis zur Bildung von Spermatiden geht. Ausserdem deutliche Dissoziation der Zellabfolge, Abstossung homogenisierter, spermatogenetischer Elemente in das Lumen, sekundäre Lumenerweiterung durch Abflachung der Wandelemente. Sertolizellen anscheinend nicht vermehrt oder nur ganz geringfügig. Peritubuläre leichte Fibrose aus Kollagenfasern. Im lockeren Interstitium kleine, meist nur aus einzelnen, wenigen Zellen zusammengesetzte Leydig-Zellhaufen mit Vakuolisierungen ohne Pigmentierungen. Tubuläre Basalmembranen nur lückenhaft erkennbar.

17-Ketosteroidausscheidung im Harn: 12,5 mg/24 Std.

Diagnose: Beginnender M o r b u s C u s h i n g. (Hypogonadotroper Hypogonadismus als Ausdruck einer hypophysären Insuffizienz)

4. A.F., 32jähriger Patient, Beruf: Hilfsarbeiter.

Seit Geburt im Gesicht und am Körper blaurote Flecken. Später Entstehung von Wucherungen auf diesen Flecken. Als Kind nur Windpocken.

In der Schule weniger geleistet als alle anderen gleichaltrigen Kinder. Besuchte deshalb die Hilfsschule. Geschwister, geistig und körperlich normal. Mit dem linken Auge, schon solange er sich erinnern kann, immer

schlecht gesehen. Im Alter von 21 Jahren Entfernung des linken Auges wegen stark schmerzhafter Erkrankung des Augapfels. Seit dem 21. Lebensjahr immer wieder offene Stellen am linken Unterschenkel, deshalb immer wieder in stationärer und ambulanter ärztlicher Behandlung. Seit vielen Jahren öfter Krampfanfälle, die auf der rechten Körperseite lokalisiert sind. Dabei keine Bewusstseinsstörungen. Bisher noch kein Geschlechtsverkehr, keine Erektionen. Libido ist vorhanden. Patient ist ledig.

Allgemeinbefund: An der linken Gesichtsseite, am behaarten Kopf links, an der linken Halsseite, am Kinn, an Unterlippe und an der Mundschleimhaut lk. die linken Anteile der Zunge und des harten Gaumens, sowie Uvula und weicher Gaumen links, bestehen flächenhafte und tumorartige Veränderungen von livider bis hellroter Farbe. Gleichartige Veränderungen, zum Teil gesunde Bezirke einschliessend, bestehen am Rücken, am Unterbauch, sowie am lk. Bein. Am Stamm sind die Veränderungen landkartenförmig und nicht halbseitenförmig angeordnet. Am Penis sind der Penisschaft, beide Vorhautblätter, sowie die Glans und das Orificium urethrae befallen. Das lk. Auge ist enukleiert, die Augenhöhle weist die gleichen Veränderungen auf, wie schon beschrieben. Beide Beine lassen eine Varikosis erkennen. In der Gegend des Mons pubis findet man dicke variköse Geflechte. In der Mitte der Tibiagegend besteht ein zackig-scharfrandiges Ulkus. Die Röntgenaufnahme des Schädels zeigt Herde mit zartstreifig parallelverlaufenden Verkalkungen. Es findet sich röntgenologisch eine Hyperthrophie der linken unteren Extremität. Die rechte Körperhälfte ist in der Entwicklung erheblich zurückgeblieben. Es findet sich eine rechtsseitige durchgehende Reflexsteigerung. Das rechte Gesichtsfeld zeigt eine temporale Hemianopsie. Die Hoden sind von normaler Grösse und Konsistenz.

Hodenbiopsiebefund: In beiden Excisionsstückchen findet sich ein ähnliches, in dem linken aber stärker ausgeprägtes Bild eines primären Ho-

denparenchymschadens, der durch unterschiedlich ausgeprägte, circumtubuläre Sklerose und Fibrose mit Hyperelastose, sowie durch mässige Hypospermie und Reifungsstörung gekennzeichnet ist. Es ist das Bild eines von Stauungsatrophie nicht sicher zu unterscheidendem Bild eines unregelmässig verteilten primären Hodenparenchymschadens mit geringer interstitieller Fibrose.

Diagnose: Sturge - Weber' Syndrom in Kombination mit Klippel - Trenaunay-Weber'Syndrom.

IV. ZUSAMMENFASSUNG.

In der Einleitung wurden die Gründe für die Lückenhaftigkeit der klinischen Erfahrungen auf dem Gebiete der männlichen Infertilität aufgezeigt.

Bei den 98 aufgeführten Syndromen und Krankheiten wurden in erster Linie die Symptomatik der Gonadenschädigung herausgestellt. Bei den Mitteilungen der Literatur zeigte sich, dass nur in ganz wenigen Fällen exakte, klinische, spermatologische, histologische und hormonale Untersuchungen vorliegen.

Eine Auswertung von Literaturstellen war bei dem Vorhandensein von Schädigungen am Genitale deswegen oft unzureichend, weil bei der Bezeichnung "Potenzstörungen" keine Aufgliederung in die Potentia coeundi und Potentia generandi vorgenommen wurde.

Bei vielen Krankheiten wurden Veränderungen am männlichen Genitale erst dadurch festgestellt, weil analoge Veränderungen vorher bei Frauen durch den Ausfall der Menses bekannt waren.

Die Aufzählung der in dieser Arbeit enthaltenen Krankheitsbilder kann keinen Anspruch auf Vollständigkeit erheben.

Es wurden vier eigene Beobachtungen beschrieben. Die Patienten, deren Krankengeschichte angeführt wurde, boten die Krankheitsbilder: Fröhlich'Syndrom, Syndrom des "fertilen Eunuchen", Cushing'Syndrom, Sturge-Weber'Syndrom in Kombination mit Klippel-Trenaunay-Weber'Syndrom.

Bei den zuerst genannten Syndromen wird aus der jeweiligen Krankengeschichte deutlich, wie wichtig der Hodenbiopsiebefund für die Diagnose sein kann. Ebenso kann das Spermatogramm für die endgültige Zuordnung von Symptomen zu einem Krankheitsbild wichtig sein. Beim Syndrom des "fertilen Eunuchen" ist der Hodenbiopsiebefund massgebend für die Diagnosestellung.

Der primäre Hodenparenchymschaden bei dem Patienten mit Sturge-Weber'Syndrom kombiniert mit Klippel-Trenaunay-Weber'Syndrom dürfte ein bisher noch nicht bekanntes, weiteres Nebensymptom bei diesem Syndrom sein.

Am Ende dieser Arbeit möchte ich Herrn Privatdozenten
Dr.med.Rudolf D o e p f m e r vielmals für die Überlassung des Themas,
für seine ständige Hilfsbereitschaft während der Abfassung der Arbeit
und für die Übernahme des Referates meinen besonderen Dank aussprechen.

Herrn Professor Dr.med.Hans S c h u e r m a n n danke ich
ergebenst für die freundliche Übernahme des Korreferates.

LEBENS LAUF.

Am 1.10.1922 wurde ich als Tochter des Volksschullehrers Heinrich Ebker und seiner Ehefrau Maria, geb. Steenken, in Meppen/Ems geboren.

Nach 4jähriger Volksschulzeit besuchte ich bis 1938 das Mädchen-Lyceum in Meppen und legte 1941 an der Staatlichen Oberschule für Mädchen in Haselünne/Niedersachsen die Reifeprüfung ab. Nach Ableistung des Arbeitsdienstes, des Kriegshilfsdienstes und des Krankenpflegedienstes, begann ich im Wintersemester 1943 an der Universität Göttingen das Studium der Medizin, das ich nach Ablegung des Vorphysikums im Sommer 1944 wegen Kriegseinsatz im Deutschen Roten Kreuz und anschliessender kurzfristiger amerikanischer Gefangenschaft bis zum Wintersemester 1946 unterbrechen musste. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich an der Universität Würzburg im Sommer 1947 und beendete mein Studium an der gleichen Universität im August 1950 mit dem ärztlichen Staatsexamen. Anschliessend war ich bis Januar 1955 als Pflichtassistentin, Volontärassistentin und als Verwalterin einer wissenschaftlichen Assistentenstelle an der Universitäts-Augenklinik Würzburg tätig. Nach Augenarzt-Vertretertätigkeit und Assistententätigkeit in der Universitäts-H.N.O.-Klinik Würzburg und in der chirurgischen Abteilung des städtischen Krankenhauses Miltenberg/Main, war ich zwecks Ableistung des Konträr-Jahres im Zuge der Ausbildung zur Augenfachärztin 11 Monate als Volontärassistentin in der Universitäts-Haut-Klinik Würzburg tätig.

Ich versichere ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig verfasst und ausser der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, dass ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Hedwig Ebker

